UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1962 N° 60

CONTRIBUTION A L'ETUDE

des Kystes bronchogéniques

chez le Nourrisson et l'Enfant

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement en Juin 1962

PAR

Annie SUSPÈNE

MEMBRES DU JURY.. MM. SOREL, *Président.*
MOREL
DAMBRIN
BARDIER
Assesseurs
BOUISSOU, *Suppléant.*

IMPRIMERIE TOULOUSAINE Vve R. LION
16, rue Lakanal, 16
TOULOUSE

1962

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES KYSTES BRONCHOGÉNIQUES
CHEZ LE NOURRISSON ET L'ENFANT

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN. . .	MM.	Lazorthes.
1er ASSESSEUR		Blanc.
2e ASSESSEUR		N...
DOYENS HONORAIRES		Gorse, Calvet, Lefebvre, Brustier.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Ribaut. Vallois, Clermont, Nanta, Ducuing, Tapie, Delas, Riser, Soula.

SECTION MEDECINE

PROFESSEURS

Clinique médicale	MM.	Mériel,
Clinique médicale		Gadrat.
Clinique chirurgicale et Gynécologie. . .		Fabre (P.).
Clinique chirurgicale et du Cancer. . .		Grimoud.
Clinique chirurgicale infantile et Orthopédie		Virenque.
Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques		Bazex.
Clinique des Maladies de la Tuberculose et Pathologie interne. . .		Morel.
Clinique des maladies des voies urinaires		Lhez.
Clinique médicale infantile et Puériculture. . .		Sorel (R.).
Clinique de Neurologie et Psychiatrie. . .		Géraud.
Clinique obstétricale		Guilhem.
Clinique odonto-stomatologique. . .		N..
Clinique ophtalmologique		Calmettes.
Clinique O.R.L. et de Chirurgie maxillo-faciale		Calvet.
Clinique traumatologique des membres. . .		Rieunau.
Accouchement et Obstétricie sociale. . .		Pontonnier.
Anatomie. . .		Lazorthes.
Anatomie appliquée		Poulhès.
Anatomie pathologique		Fabre (J.).
Bactériologie, Hygiène, Médecine sociale		Andrieu.
Chimie biologique		Valdiguié (P.).
Electro-radiologie. . .		Marquès.
Embryologie. . .		Broussy.
Histologie. . .		Bimes.
Hydrologie thérapeutique et Climatologie. . .		Darnaud.
Médecine légale et du Travail		Planques.
Médecine sociale		Bounhoure.
Parasitologie. . .		Boulsset.
Pathologie chirurgicale		Dambrin.
Pathologie générale et Médecine expérimentale		Sendrail.
Physico-Chimie. . .		Auvergnat.
Physiologie. . .		Laporte (Y.).
Physiologie appliquée et Pharmacologie. . .		Baisset.
Physique biologique et médicale. . .		Bugnard.
Propédeutique médicale		N...
Thérapeutique. . .		Dardenne.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie gén. et comparée	MM.	Coulouma.
Pathologie médicale		Laporte J.
Bactériologie. . .	Mme	Enjalbert.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Biochimie médicale	MM.	Douste-Blazy.
Physique médicale		Bru.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie. . .	MM.	Bastide.
Anatomie pathologique		Bouissou.
Anesthésiologie. .		Lareng.
Carcinologie. . .		Estrade.
Histologie et Embryologie		Planel.
Parasitologie		Ruffié (J.).
Pathologie expérimentale		Gleizes.
Physiologie. . .		Montastruc.
—		Bessou.
Physique médicale		Commanay.

AGREGES

Médecine générale	MM.	Monnier.
—		Ribaut.
—		Delaude.
—		Calazel.
—		Rascol.
Chirurgie générale		Enjalbert.
—		Ficat.
—		Pasquié.
—		Souquet.
—		Sarrazin.
Dermatologie - Syphiligraphie		Dupré.
Hydrologie. . .		Denard.
Médecine légale		Grèzes-Rueff.
Obstétrique. . .		Espagno.
Odonto-stomatologie. . .		Cadenat (H.).
Pédiatrie. . .		Bardier (A.)

AGREGES LIBRES

Anatomie. . .	MM.	Thomas.
Obstétrique. . .		Déodati.
Oto-Rhino-Laryngologie. . .		Claux.
Pathologie chirurgicale		Dieulafé.

SECTION PHARMACIE

PROFESSEURS

Botanique, Cryptogamie	Mme	Dulucq-Mathou.
Chimie analytique, Toxicologie et Hygiène industrielle.	MM.	Bourbon.
Chimie pharmaceutique		Blanc.
Matière médicale		Vincent.
Pharmacie chimique et Pharmacodynamie. . .		Caujolle.
Pharmacie galénique		Stanislas.
Zoologie. . .		Roux.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Pharmacie. . .	M.	Couturier.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Sciences naturelles	Mme	Caujolle.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Microbiologie. . .	MM.	Breuillaud.
Sciences physiques		Pitet.
Toxicologie. . .		Broussy G.

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire principal	MM.	Roche.
Secrétaire. . .		Berrut.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891.)

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1962 N° 60

CONTRIBUTION A L'ETUDE

des Kystes bronchogéniques

chez le Nourrisson et l'Enfant

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en Juin 1962

PAR

Annie SUSPÈNE

MEMBRES DU JURY..

MM. SOREL, *Président.*
MOREL
DAMBRIN
BARDIER
Assesseurs
BOUISSOU, *Suppléant.*

IMPRIMERIE TOULOUSAINE V^ve^ R. LION
16, rue Lakanal, 16
TOULOUSE

1962

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546525_0073

A MON MARI, A MON FILS

A MES PARENTS

A LA MÉMOIRE DE MON BEAU-PÈRE

A MA FAMILLE ET A CELLE DE MON MARI

A NOTRE MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR SOREL
Professeur de Clinique Médicale Infantile
et de Puériculture
Chevalier de la Légion d'Honneur

Il nous a accueillie dans son service et nous a toujours manifesté la plus grande bienveillance. Qu'il veuille bien accepter ici un témoignage de notre reconnaissance.

A NOTRE JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR MOREL
Professeur de Clinique des Maladies
de la Tuberculose et de Pathologie Interne
Chevalier de la Légion d'Honneur

Nous le remercions d'avoir bien voulu juger ce travail de pneumologie infantile.

MONSIEUR LE PROFESSEUR DAMBRIN
Professeur de Pathologie Chirurgicale
Chirurgien thoracique des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

Il nous a fait l'honneur de s'intéresser à notre travail et d'être membre de notre jury de thèse.

MONSIEUR LE PROFESSEUR BARDIER
Professeur Agrégé de Pédiatrie
Médecin des Hôpitaux

Nous voudrions l'assurer ici, de notre profonde gratitude pour l'enseignement qu'il nous a donné.

MONSIEUR LE PROFESSEUR BOUISSOU
Maître de Conférences-Agrégé d'Anatomo-Pathologie

Que nous remercions pour les judicieux conseils qu'il nous a prodigués dans la réalisation de ce travail.

A Monsieur le Docteur ESCHAPASSE

Ancien Chef de Clinique Chirurgicale à la Faculté

Assistant de Chirurgie thoracique des Hôpitaux

Il a toujours été pour nous une aide précieuse et a porté la plus grande attention à tous nos problèmes. Nous voudrions lui exprimer ici notre reconnaissance et l'assurer de notre dévouement.

A Monsieur le Docteur RÉGNIER

Ancien Chef de Clinique à la Faculté

Il a été l'instigateur de ce travail et nous a efficacement conseillée au cours de son élaboration. Nous tenons à le remercier de la confiance qu'il nous a témoignée.

Introduction

Sous le terme de Kyste bronchogénique pulmonaire on définit une formation primitive intraparenchymateuse se traduisant par une image radiologique d'hyperclarté limitée par un fin liseré. Cet aspect typique connaît de nombreuses formes de transition allant des petits kystes aux formations géantes, et des formes solitaires aux formes multiples et diffuses réalisant à l'extrême le poumon polykystique. Ces kystes caractérisés par un revêtement bronchique sont rattachés à un processus dysembryoplasique et dans le cadre des bronchopneumopathies congénitales, restent des malformations rares. En effet les progrès des techniques radiologiques et de la chirurgie thoracique ont permis de différencier des kystes bronchogéniques primitifs, des formations aériennes, bulles d'emphysème relativement fréquentes au décours des pneumopathies aiguës de l'enfant en particulier staphylococciques, et qui donc paraissent toujours acquises, exception faite du très rare emphysème lobaire géant malformatif. Si actuellement donc, le domaine des kystes bronchogéniques congénitaux s'est considérablement réduit par rapport aux premières descriptions qui en ont été faites, on ne peut encore toujours trancher de façon définitive le diagnostic qui reste souvent difficile clinique-

ment et même anatomiquement. Nous verrons, en effet, que le revêtement épithélial de la paroi kystique est susceptible de transformations par métaplasie et que, inversement, les bulles d'emphysème acquises, les abcès pulmonaires peuvent être secondairement le siège d'un processus d'épithélialisation. Cette difficulté du diagnostic n'a pas seulement un intérêt théorique puisque les sanctions thérapeutiques seront différentes selon qu'il s'agira d'une bulle post-infectieuse ou d'une formation congénitale. Dans ces dernières affections les progrès de la chirurgie thoracique chez l'enfant et le nourrisson ont permis d'imposer un traitement dont les risques primitifs, immédiats et secondaires ne sont plus à redouter.

De cette étude nous éliminerons les kystes bronchogéniques à localisation médiastinale qui, rentrant dans le cadre des tumeurs du médiastin, posent de tout autres problèmes de diagnostic et de thérapeutique.

Nous envisagerons successivement :

— les diverses étapes franchies dans la connaissance de cette affection, en rapportant les principales observations publiées;
— 5 observations personnelles concernant 3 nourrissons et 2 jeunes enfants;
— les problèmes de diagnostic cliniques et radiologiques;
— les données anatomo-pathologiques et l'étiopathogénie;
— les conclusions thérapeutiques.

Historique

Les kystes bronchogéniques longtemps confondus avec les formations aériennes emphysémateuses ont été considérés au début comme une simple curiosité anatomique. A ce stade de connaissance purement nécropsique, a succédé un stade radioclinique, puis est venue la période d'individualisation des kystes bronchogéniques et l'ère de la thérapeutique curatrice.

Ère d'études anatomopathologique et pathogénique.

En 1638 Fontanus décrit l'autopsie d'un enfant de 3 mois décédé au cours d'un accès de cyanose. Les 2 poumons étaient remplacés « par une vessie d'air communiquant avec les bronches ». La même année Nonnus rapporte un cas identique chez un enfant de 3 ans.

En 1687 Bartholinus, chez un enfant de 5 mois décédé dans un crise de cyanose, trouve un vaste kyste aérien du lobe supérieur gauche.

Viennent ensuite deux observations de Rokitansky chez un nouveau-né et chez un enfant de huit jours avec des kystes du poumon gauche, gros respectivement « comme un œuf d'oie » et « comme un citron ».

A la fin du siècle dernier, différentes conceptions pathogeniques sont emises à la suite de nouvelles observations :

Kessler (1856).

Meyer (1859) : volumineux kyste aérien du lobe supérieur gauche chez un enfant de 5 mois.

Grawitz (1880) décrit les bronchectasies universalis.

En France Balzer et Grand'homme (1886) insistent sur le rôle de l'hérédosyphilis.

En 1890, Bard applique sa théorie de la dilatation idiopathique des organes creux aux bronches intrapulmonaires et aux kystes.

En 1897, Stoerk décrit la dégénérescence adénomateuse du poumon.

En 1907, Couvelaire étudie l'histogenèse des alterations kystiques à propos de l'observation d'un nourrisson de 3 mois, porteur « d'une dégénérescence kystique congénitale des poumons ».

Les théories pathogéniques émises reposant sur des bases trop fragiles resteront à ce stade d'hypothèses et ne feront guère progresser la connaissance de l'affection.

Il en ira différemment du stade suivant radiologique.

Il va révéler la fréquence relative des kystes en montrant par des observations chez des jeunes enfants qu'il ne s'agit pas toujours d'une malformation incompatible avec la vie entraînant inexorablement le décès à la naissance ou dans les premières semaines. L'origine congénitale de toutes ces formations aériennes est admise sans distinction dans ces nombreuses observations rapportées, sans même qu'il y ait toujours de contrôle anato-

mique des faits avancés. Des études d'ensemble sont faites par :

— Koontz (1925) : 108 cas de kystes aériens dont 7 de formations géantes d'aspect kystique.

— Smith (1925) à propos de l'autopsie d'un enfant mort avant d'avoir respiré et dont les poumons atélectasiés présentent de nombreux petits kystes disséminés.

— Cornelia de Lange (1927) dans une revue anatomoclinique de la question à propos d'un cas de kystes multiples du lobe inférieur gauche chez un nourrisson de huit semaines, dyspnéique et cyanosé depuis sa naissance.

En 1928, Vollmer pose un diagnostic clinique de kyste congénital chez un enfant de 8 mois porteur d'une image d'hyperclarté de l'hémithorax droit refoulant cœur et médiastin à gauche et que l'autopsie révèle être un kyste bronchogénique.

Viennent ensuite les travaux de Parmelée et Appelbach (1930) [60] : observation d'un enfant de 17 mois 1/2 porteur d'une énorme cavité gazeuse de tout le côté gauche et même d'une partie de l'hémithorax droit; à l'autopsie, monstrueuse cavité kystique suppurée avec anomalies de segmentation.

De nouvelles études sont faites par Anspach et Wolman (1933), Lenk (1933), Schenck (1936) [73].

En France il faut citer les observations de Ribadeau-Dumas (1932) : rapport de 2 observations de kystes géants chez 2 nourrissons de 7 et deux semaines. Debré et Mme Blinder [27] diagnostic de kyste congénital pris jusqu'alors pour un pneumothorax chronique.

Parallèlement chez l'adulte se sont multipliées les observations après la première de Benda, Bosquet, Chapireau (1922) celles de Prevost (1934) dont les études seront condensées dans la thèse de

Colètsos (1936) [20], celles de Sergent et Kourilsky (1935) [74], Ameuille et Rendu (1937). Ces travaux montrent l'extrême polymorphisme, l'apparition tardive parfois des phénomènes cliniques, due à une infection surajoutée, enfin la fréquence de malformations multiples, sur lesquelles insistent Debré et ses collaborateurs : association à une communication inter-ventriculaire [29], à des malformations cardiaques et vasculaires et à une aplasie de la paroi abdominale (Lotte-Lande) à une hyperthrophie de l'hémicorps droit et à des télangiectasies (Arnheim).

Quelques notions nouvelles se dégagent :

— Le kyste congénital peut se présenter sous une forme bien particulière : celle d'une poche énorme « ballon » donnant les signes d'un pneumothorax généralisé.

— Cette forme de kyste ballon peut être compatible avec une certaine survie. Les premières constatations en ont été faites chez l'enfant à cause de sa révélation clinique bruyante et dramatique. Le diagnostic clinique en est possible.

— Des critiques de l'origine congénitale de ces formations aériennes intra-parenchymateuses se font jour : Ameuille et Rendu (1937), Pierce et Dirke (1937) décrivent des bulles d'emphysème acquises réfutant le caractère congénital des kystes de l'adulte. L'emphysème bulleux va alors être bien étudié mais surtout chez l'adulte et dissocié des kystes malformatifs (Kaplan) qui, auparavant, groupaient l'ensemble des formations sphériques aériennes intrapulmonaires. Ce sont les travaux de Miller (1933), Jacobeus (1935), Freedmann (1936), Otero et Caubarère (1937) qui rendent sa place à l'emphysème géant.

Mais ce terme de « bulles d'emphysème » sera également appliqué en dehors de l'emphysème géant aux images bulleuses post-infectieuses régressives baptisées par Duken pneumatocèles; et il faudra attendre pour une classification plus rigoureuse le congrès français de Médecine 1947 avec Santy, Dufour, Galy [72] pour l'anatomie et la pathogénie, Pruvost et Depierre pour l'étude clinique [64], complété en 1951 par les communications de Galy et Delarue à la Société Française de Pathologie respiratoire. Ces travaux ont été repris dans ces dernières années par Breton et Dubois [11], dans la thèse de Bailly sous la direction de Santy et Galy [5], par Delarue-Paillas, Abelanet et Chomette [31] dans le cadre général des broncho-pneumopathies congénitales.

C'est ainsi que l'on différencie des kystes à revêtement bronchique, deux autres catégories de formations aériennes : les bulles d'emphysème et les pneumatocèles ou bulles post-infectieuses.

De cette multiplicité antérieure de termes s'attachant à des formations en fait très différentes quant à l'étiologie et la physiopathologie, on doit retenir que seul le critère anatomique permettra un diagnostic de kyste congénital bronchogénique, la clinique n'autorisant souvent que des hypothèses. En pratique donc, quant à l'incidence thérapeutique plus que de l'origine congénitale ou acquise d'une formation aérienne, il s'agira de juger de l'évolutivité de la lésion puisqu'il convient de s'abstenir devant des formations acquises habituellement spontanément régressives.

En effet, après les premières interventions de Sauerbruck *et* Churchill, *est venue l'ère de la thérapeutique chirurgicale* avec chez l'enfant les premières exérèses pour formations kystiques

d'Overstreet (1939), Fawcett (1941), Eerland (1942), Bailey (1943).

Puis, des observations rapportèrent des interventions de pneumonectomies pour kystes congénitaux : obs. de Burnett et Caswell (1948) [15], Gross (1944) [43], qui mirent en évidence la facilité remarquable de la lobectomie et de la pneumonectomie chez le petit enfant.

En France, ce furent Santy et Bérard à Lyon, Monod et Mathey à Paris qui préconisèrent l'intervention même chez le nourrisson (Thèse Ringot [69]). Dans ce travail l'auteur rapporte 8 observations personnelles dont 2 de kystes congénitaux du lobe supérieur droit et du lobe supérieur gauche chez des enfants de 2 et 6 mois, traités avec succès par lobectomie. Il fait, ensuite, une revue des cas de la littérature comprenant environ 33 cas de kystes congénitaux opérés à cette époque en 1955.

A la suite de cette revue de l'évolution des idées sur la question des kystes bronchogéniques, il semble actuellement que les chapitres des diagnostics cliniques et radiologiques, ainsi que de thérapeutique, paraissent bien codifiés tandis que l'étiopathogénie présente encore de nombreux points à élucider dans cette partie de la pathologie broncho-pulmonaire congénitale.

Observations

OBSERVATION N° 1

Enfant B... (Michèle), 5 jours.

Antécédents :

Née à terme le 25 septembre 1961, poids : 3 kg 100. Pas d'incidents pendant la grossesse. Pas de souffrance fœtale, ni d'anoxie néonatale.

Début de la maladie :

Le bébé prend ses premiers biberons normalement semble-t-il, mais, le quatrième jour, s'installe une cyanose légère après une crise de dyspnée déclanchée par l'absorption du biberon. D'abord modérée, cette cyanose s'aggrave rapidement et nécessite, le lendemain, l'admission d'urgence dans le service de Clinique Médicale Infantile du Professeur Sorel.

Examen à l'entrée :

Examen clinique :

L'enfant est cyanotique, respirant avec difficulté. La dyspnée est une polypnée rapide et superficielle, avec tirage sus et sous-sternal, intercostal. A l'auscultation cardiaque, il n'y a pas de modification des bruits, ni de bruits surajoutés, seulement une accélération du rythme. Un examen prudent, par suite de l'état de l'enfant, met en évidence un tympanisme de l'hémithorax gauche auquel correspond, d'ailleurs, un certain degré de voussure pariétale. Le murmure vésiculaire est totalement aboli de ce côté. L'hémithorax droit paraît relativement mat.

Le bébé prend ses premiers biberons normalement,

Fait paradoxal, par rapport à ces signes physiques, les signes généraux ne sont guère modifiés, en particulier la température est subnormale (37°2).

Examen radiologique :

Radioscopie : il existe une hyperclarté gauche avec refoulement du médiastin vers le côté droit.

Radiographie :

— de face : image arrondie finement cerclée dans la moitié supérieure du champ pulmonaire gauche. Le médiastin et le cœur occupent l'hémithorax droit;

— sur le profil : volumineuse image d'hyperclarté dans la région rétrosternale, de forme ovalaire, à grand axe orienté en haut et en arrière, semblant cloisonnée, mesurant 2 cm sur 1 1/2.

Devant ces signes cliniques et radiologiques de formation aérienne géante entraînant un tableau de détresse respiratoire aiguë, l'absence d'antécédents pathologiques et de signes infectieux, le diagnostic de kyste congénital géant est envisagé et une intervention est décidée et réallisée dans le service de Chirurgie Thoracique (Professeur Dambrin).

Protocole opératoire (Docteur Eschapasse).

Thoracotomie antérieure gauche dans le troisième espace. La plèvre est libre. Le culmen est occupé par une énorme bulle qui se gonfle et se dégonfle avec difficulté. La lingula et le lobe inférieur sont fermes, crépitent peu et restent très petits malgré la mise en pression du circuit anesthésique.

On réalise une pneumonectomie facile. On note que la bronche souche est assez souple et qu'elle ne reste pas béante après sa section : elle prend la forme d'une fente. Fermeture sans drainage.

Les suites opératoires sont satisfaisantes :

Cliniquement : la cyanose s'atténue rapidement, restant discrètement péribuccale les premiers jours. Le rythme respiratoire se régularise. L'enfant s'alimente bien.

Radiologiquement : le refoulement médiastinal a disparu le poumon droit reste clair et tend à occuper l'hémithorax déshabité.

Ultérieurement, malgré un épisode de gastro-entérite intercurrent, on assiste à une reprise lente mais progressive du poids et l'enfant sort le 2 décembre en bon état général pour être placée en pouponnière. Sa croissance y est normale. Il n'y a pas de scoliose. Les dernière nouvelles reçues récemment sont très satisfaisantes.

L'examen histologique viendra confirmer le diagnostic cliniquement envisagé (Professeur Bouissou).

Macroscopique :

lobe supérieur : kystes multiples communicants, dont un géant à parois épithélialisées.

lobes inférieur et moyen rétractés et collabés.

Microscopique :

lobes inférieur et moyen : vaisseaux normaux au hile et dans les lobes. Alvéoles normales mais rétractées sans revêtement bronchiolaire. Pas d'anomalies morphologiques microscopiques.

lobe supérieur :

— pédicule bronchovasculaire (hile) : structure bronchique normale : cartilage, fibres élastiques, muqueuses, tissu glandulaire.

— coupes dans le lobe : pas de pédicule bronchique mais cavités kystiques plus ou moins volumineuses, toutes cerclées par des lames de collagène infiltrées par des cellules inflammatoires, revêtues sur leur face interne par un épithélium cylindrique net avec de temps à autre des formations musculaires. Aucun des kystes ne présente de formations cartilagineuses ou glandulaires.

Conclusion : Il s'agit donc d'un kyste bronchogénique congénital intraparenchymateux.

En rémusé : Formation aérienne géante de l'hémithorax gauche chez un nouveau-né de 5 jours, créant rapidement un état de détresse respiratoire aiguë. L'intervention d'urgence (pneumonectomie) et l'examen de la pièce opératoire permettent de conclure au diagnostic de kyste bronchogénique congénital intraparenchymateux (lobe supérieur gauche). Suites opératoires normales.

OBSERVATION N° 2

Enfant D... (Jacques), 5 jours.

Antécédents :

Né le 24 novembre 1960. Réanimation et aspiration après accouchement dystocique (placenta prœvia).

Début de la maladie :

Assez rapidement dans les jours suivant la naissance, l'enfant présente des crises de dyspnée qui font pratiquer un examen radioscopique : on découvre alors une image hydroaérique du poumon gauche refoulant le cœur vers la droite. L'enfant est aussitôt envoyé dans le service de Clinique Médicale Infantile du Professeur Sorel, le 29 novembre 1960.

Examen à l'entrée :

Examen clinique :

Sur un fond permanent de dyspnée et de cyanose, se greffent des crises plus intenses lors des prises alimentaires. La température est normale (37°7). L'examen ne révèle qu'un silence respiratoire de l'hémithorax gauche.

Examen radiologique :

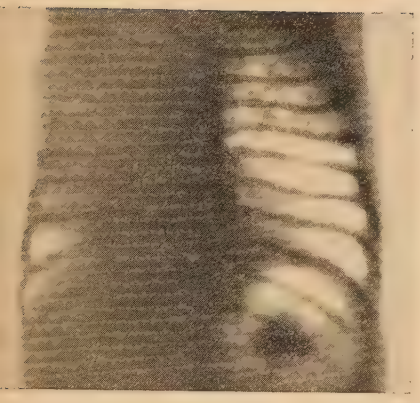
Cœur et médiastin sont repoussés entièrement dans l'hémithorax droit par une image volumineuse hyperclaire, occupant tout l'hémithorax gauche, finement cerclée et présentant à sa partie inférieure un niveau d'origine liquidienne. Cette formation refoule l'hémicoupole diaphragmatique gauche vers le bas.

La comparaison de deux clichés, l'un en position verticale, l'autre en position de Trendelenbourg, permet de suivre les limites de l'image hydroaérique qui maintient l'hémithorax gauche sous tension.

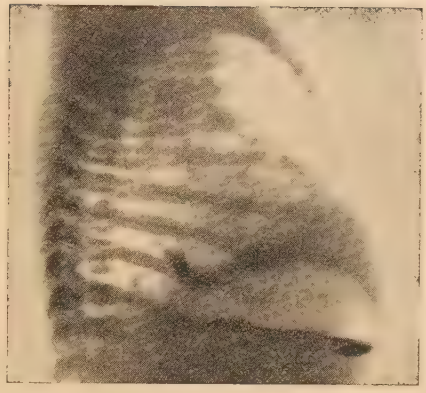
Par une opacification gastrique et un lavement baryté, on élimine une malposition cardio-tubérositaire ou une hernie diaphragmatique, et le diagnostic de kyste congénital du poumon est posé.

Évolution :

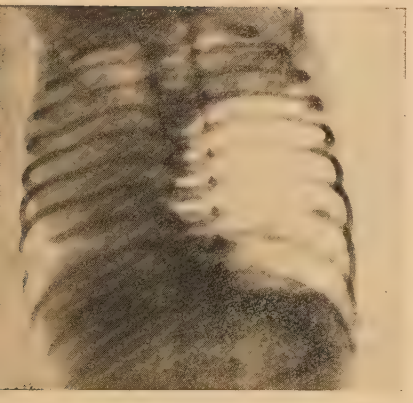
L'enfant est placé dans un poumon d'acier et un traitement médical palliatif de déchoquage est institué : perfusions d'entretien avec plasma, cortancyl, antibiotiques (terramycine, pénicilline), puis ponction avec drainage par siphonnage. Malgré cette thérapeutique, les jours sui-



Obs. I. — B... Michèle
2-10-61



Obs. I. — B... Michèle
2-10-61



Obs. II. — D... Jacques
29-11-60

Obs. II. — D... Jacques
29-11-60

vants l'état général reste précaire. De nouvelles crises dyspnéiques paroxystiques se déclanchent et le décès survient le 2 décembre. Il est certain que malgré l'état de choc qui pouvait faire douter d'une issue favorable quelle que soit la thérapeutique mise en œuvre, un traitement chirurgical aurait peut-être pu être tenté.

Anatomopathologie (Professeur Bouissou) :

Poumon gauche : volumineux kyste bronchogénique congénital revêtu d'un épithélium mucipare en continuité avec les bronches. Il n'y a pas de cartilage, mais on note quelques fibres musculaires. Image de surinfection avec infiltrats lymphoplasmocytaires.

Poumon droit : rien à signaler.

Rein, foie, rate : normaux. Pas de kystes.

Résumé : Il s'agit d'un très volumineux kyste congénital du poumon gauche créant chez un nouveau-né de 5 jours un état de détresse respiratoire aiguë extrême, la gravité de l'atteinte de l'état général n'a autorisé qu'un traitement palliatif qui malheureusement n'a pu rendre possible l'intervention chirurgicale.

à droite : d'une image finement cerclée, polycyclique. On pratique alors une ponction avec aspiration continue par siphonnage.

Le 24 août, l'image radiologique semble avoir augmenté de volume, s'étendant vers le sommet de l'hémithorax. L'état général est satisfaisant, l'enfant grossit.

Le 18 septembre le drain est enlevé. Sur de nouveaux clichés, l'hyperclarté persiste, peut-être encore un peu plus importante.

Le 29 septembre on note

— de face : la bulle a augmenté de volume, occupe les 2/3 supérieurs de l'hémithorax, image d'hyperclarté toujours finement cerclée, ovalaire à grand axe vertical, régulière, paraissant sous tension, refoulant le médiastin et formant avec la paroi un angle de raccordement obtus.

— de profil : la bulle atteint en arrière la paroi postérieure du thorax et reste en avant nettement individualisée de la paroi sternale.

D'après le contexte, on pense qu'il s'agit soit d'une bulle post-infectieuse, soit d'un emphysème localisé congénital. Dans le premier cas, la bulle peut être régressive après un temps plus ou moins long; dans le deuxième cas, les lésions sont irréversibles. Comme il n'y a pas d'urgence, on décide de renvoyer ce nourrisson chez lui pour connaître l'évolution.

Le 24 novembre 1961, l'enfant est ramené pour une aggravation de son état.

Sur le plan fonctionnel, il y a une dyspnée avec apparition d'une légère cyanose, et dysphagie.

Radiologiquement, la bulle a augmenté de volume et déplace vers la gauche tout le médiastin supérieur.

L'état général est cependant peu altéré : température à 37°2, poids 7 kg. 900, formule et numération sanguine normale.

On refait un drainage à minima de la bulle avec aspiration continue. Ce drainage améliore notablement l'état fonctionnel. La dyspnée et la cyanose disparaissent ainsi que les troubles de la déglutition. Mais radiologiquement la bulle reste très volumineuse et contient du liquide dans son bas-fond. Une scoliose a tendance à s'installer malgré les soins prophylactiques.

Devant l'échec de ce traitement et les risques de surinfection, une intervention chirurgicale est décidée.

Protocole opératoire (Docteur ESCHAPASSE) :

Thoracotomie droite dans le cinquième espace intercostal. La plèvre est libre à l'exception d'une petite zone d'adhérence lâche à l'apex et d'une zone de un centimètre de diamètre très symphysée autour du drain.

La bulle ressemble à une bulle d'emphysème. Elle occupe les 2/3 de l'hémithorax, refoule en bas le lobe inférieur qui est en atélectasie partielle, et en avant le lobe moyen très comprimé. Elle naît par une petite surface de la face supérieure (interlobaire) du Nelson. La bulle est maintenant sous pression. On doit l'ouvrir pour améliorer l'oxygénation qui était devenue très précaire. Immédiatement après, la couleur s'améliore et passe du gris au rosé. On résèque la bulle au niveau de sa base d'implantation que l'on capitonne ensuite par des points séparés. Au fond de la bulle on ne trouve pas de bronchiole perméable, mais seulement quelques fuites alvéolaires. On place un drain déclive, des antibiotiques et on ferme plan par plan.

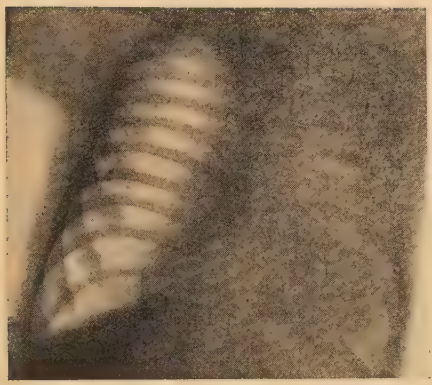
Les suites opératoires :

Les suites immédiates sont normales. La fonction respiratoire est aussitôt améliorée. Le poumon droit revient à la paroi costale (cliché du 17 janvier). L'enfant quitte le service du Professeur DAMBRIN le 20 janvier 1962. Quatre mois plus tard, l'enfant est en parfaite santé. Le cliché pulmonaire est normal.

Compte rendu d'anatomo-pathologie (Docteur MOREAU) :

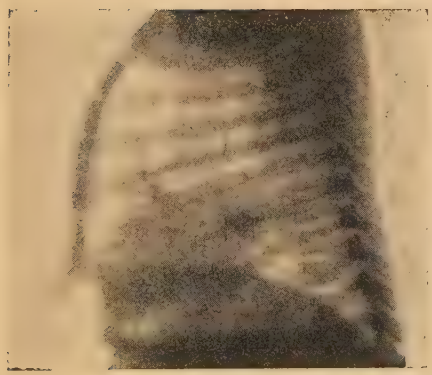
La paroi de la bulle est constituée par une membrane souple dont l'épaisseur ne dépasse jamais 1 mm. Dans la plupart des régions, elle est formée d'un tissu conjonctif peu dense de structure lamelleuse, dont les fibres sont orientées parallèlement à la surface. Ce conjonctif est toujours très richement vascularisé par des artérioles et des capillaires béants, et il est souvent très œdémateux.

La face interne de la membrane est tapissée par un chorion celluleux dont le revêtement est assez polymorphe. Tantôt celui-ci est de type épithélial avec des cellules ciliées bronchiques ou des cellules cubiques moins diffé-



Obs. III. — St... Jean-Claude
21-8-61

Obs. III. — St... Jean-Claude
29-9-61



Obs. III. — St... Jean-Claude
29-9-61

Obs. III. — St... Jean-Claude
17-1-62

renciées; tantôt il est constitué par des cellules histiocytaires plus ou moins turgescentes ou par des cellules endothéliales plates. En plusieurs points, la bordure est simplement granulomateuse, formée par des infiltrats à cellules rondes et par des dépôts fibrineux au contact de capillaires hyperplasiques. On peut opposer deux aspects pariétaux distincts :

— dans les zones les plus minces, la paroi est simple, constituée par un feuillet unique, isolé, dont la structure répond à la description ci-dessus;

— d'autres secteurs, généralement plus épais, ont une structure plus complexe. Dans l'épaisseur de la membrane, il existe de grandes fentes ou cavités, généralement collabées, présentant : tantôt un revêtement de type alvéolaire, tantôt une bordure épithéliale bronchique. En aucun point, il n'a été découvert de structure appartenant en propre à la paroi d'une bronche, telle que muscle lisse, cartilage ou glandes.

Les caractères structuraux sont donc en faveur d'une bulle d'emphysème congénitale, la dystrophie paraissant porter à la fois sur le tissu alvéolaire et bronchiolaire.

Résumé : Formation aérienne géante chez un nourrisson de trois mois et demi, dont nous ne pouvons affirmer avec certitude l'étiologie;

— ni d'après l'allure clinique car le contexte pouvait laisser penser à une bulle post-infectieuse, peut-être secondaire à l'épisode rhinopharyngé signalé; mais aussi l'état floride de cet enfant nourri au sein, l'absence de phénomènes infectieux, la formule numération normale, enfin l'augmentation de volume de la lésion évoquaient plutôt une affection congénitale;

— ni d'après les caractères histologiques, car il n'a pas été possible de pratiquer de coupes sériées qui auraient peut-être permis d'affirmer l'absence d'un kyste dysembryoplasique ou la nature congénitale ou acquise de cette formation bulleuse.

OBSERVATION N° 4

Enfant Z... (Michèle), 6 ans 1/2.

Antécédents :

Période néo-natale : rien à signaler.

Pas de coqueluche, ni de rougeole.

Depuis l'âge de 2 ans 1/2, « bronchite » chaque année avec toux.

Début de la maladie :

Au mois de février 1957 l'enfant présente un épisode rhino-pharyngé d'allure trainante. Sa famille demande une radioscopie qui révèle une image hydroaérique à droite.

Le 7 mars, l'enfant est vue en consultation. Elle est pâle, d'aspect un peu malingre, anorexique. Elle n'accuse aucun signe fonctionnel et mène une vie normale.

Examen radiologique :

Image d'allure kystique, à contours nettement dessinés avec niveau liquide, entraînant un déplacement médiastinal vers la gauche.

Une bronchoscopie sera pratiquée, qui mettra en évidence une compression extrinsèque importante de la bronche souche droite. Il ne semble pas y avoir de bronche surnuméraire.

Le volume de la formation kystique, la présence d'une complication liquidienne intracavitaire et le degré de la sténose de la bronche souche droite réduisant la ventilation du poumon droit, font décider l'intervention.

Protocole opératoire (Docteur Eschapasse) :

Thoracotomie droite dans le cinquième espace intercostal. Section de quelques brides au niveau du lobe supérieur. Les lobes inférieur et moyen sont petits. Le lobe supérieur contient une volumineuse masse kystique dure dans sa partie antérieure et tumorale en arrière.

Lobectomie supérieure droite. La bronche est très petite, plate, rubannée, mais présente une lumière.

Drain en position déclive. Fermeture plan par plan.

Suites opératoires :

Les suites immédiates sont simples. Réexpansion pulmonaire normale. Ultérieurement l'enfant est revue 7 mois après. Du point de vue morphologique, elle garde un aplatissement important de l'hémi-thorax droit, et du point de vue radiologique il existe une hypokinésie des coupoles diaphragmatiques. Il n'y a aucune séquelle fonctionnelle. La gymnastique respiratoire est poursuivie.

Examen anatomo-pathologique (Docteur Moreau) :

Macroscopique :

Plusieurs nodules blanchâtres d'aspect tumoral sont présents à la surface interne du lobe ainsi qu'au niveau de la bronche. Le kyste a une paroi souple, un contenu puriforme, roux. Les nodules n'ont pas de rapport apparent avec le kyste. La surface interne est couverte de piliers peu saillants et d'un lacis vasculaire. Elle est lisse, brillante, rosée. Pas de communication avec la bronche.

Microscopique :

Kyste bronchogénique. La paroi du kyste est munie d'un revêtement épithélial continu, prismatique stratifié, à cils vibratiles, de type bronchique. La couche fibreuse sous épithéliale contient de rares faisceaux musculaires, mais pas de glandes ni de formations cartilagineuses. Au-delà de cette couche, la paroi externe du kyste est formée par une mince bande de parenchyme remanié dans laquelle on trouve des cavités bronchiques, de forme et de taille diverses, ainsi que des alvéoles métaplasiées. Dans la partie voisine du kyste, le poumon présente une alvéolite chronique diffuse, à cellules spumeuses et une fibrose inflammatoire.

Résumé : Kyste bronchogénique chez une enfant de 6 ans et demi, surinfecté mais n'entraînant pas de signes fonctionnels importants. Traité par lobectomie supérieure droite.

OBSERVATION N° 5

Enfant S... (Élise), 15 ans.

Antécédents :

Rien à signaler jusqu'à l'âge de 8 ans (1954) où elle fait une coqueluche.

En 1958, rougeole d'allure banale, mais huit jours après la fin de cette rougeole, état grippal fébrile (tempér. à 39-40°), avec point de côté droit. Tout rentre dans l'ordre rapidement.

Début de la maladie :

En novembre 1960, mars et novembre 1961, on note de nouveaux épisodes fébriles avec toux et expectoration, et au cours de la dernière pneumopathie une hémoptysie. Le médecin traitant signale une image hydro-aérique au niveau de l'hémithorax droit, et envoie l'enfant en consultation.

Examen à l'entrée :

L'enfant est en très bon état général, non fébrile; elle accuse une toux minime aux changements de position avec une expectoration muqueuse peu importante.

L'examen radiologique met en évidence une cavité ovalaire à contours nets et paroi mince avec un niveau liquide. Ce kyste est situé dans la partie postérieure du lobe inférieur droit. Le reste du parenchyme pulmonaire est normal. On pratique une œsophagographie pour préciser les rapports de cette formation avec l'œsophage dans l'éventualité d'un kyste entérogénique : il n'y a aucune contiguïté avec la paroi externe de l'œsophage.

A la suite de ce bilan, on peut évoquer différents diagnostics :

— soit un kyste bronchogénique infecté,
— soit une bulle d'emphysème post-infectieuse,
— soit un authentique abcès du poumon secondairement épithélialisé.

Quoi qu'il en soit, devant la persistance de l'image, la survenue d'hémoptysies, les poussées infectieuses récidivantes malgré tout traitement antibiotique, une exérèse semble s'imposer.

Obs. V. — S... Elise

Protocole opératoire (Docteur Eschapasse) :

Thoracotomie droite dans le cinquième espace intercostal.

Nombreuses adhérences du lobe inférieur qui contient le kyste. Celui-ci déborde le Nelson de sorte qu'une lobectomie paraît nécessaire. Elle est réalisée avec difficulté en raison des remaniements inflammatoires, d'adénopathies du hile.

La bronche est suturée transversalement et pleuralisée.

Drains. Fermeture.

Donc lobectomie inférieure droite pour un kyste hydro-aérien volumineux, dont l'ouverture libère environ 80 centimètres cubes de pus.

Suites opératoires :

Immédiates et secondaires, elles sont très simples : la réexpansion est facile et aucune ponction n'est jugée utile après l'ablation des deux drains.

L'enfant peut sortir le 13 février 1962 en très bon état général, apyrétique, sans aucun signe fonctionnel.

Sur les clichés il existe encore quelques séquelles pleurales de la base droite, sous forme d'un sinus costo-phrénique légèrement comblé.

Examen anatomo-pathologique (Docteur Moreau) :

Macroscopique :

Une très vaste cavité kystique, de forme ellipsoïde, mesurant 10 × 8 × 8 cm., occupe la plus grande partie des segments apical, axillaire et dorsal du lobe.

Le kyste est tapissé par un revêtement membraneux lisse, soulevé par des piliers adhérents entrecroisés, peu saillants.

Quelques pertuis minimes font communiquer la cavité avec les bronches, en particulier avec celle du Nelson.

Microscopique :

Il s'agit d'un kyste bronchogénique, tapissé sur presque toute son étendue par un épithélium prismatique cilié, riche en cellules muqueuses Cette bordure épithéliale s'appuie sur un chorion étroit, abondamment infiltré de cellules histioplasmocytaires. En quelques points, ce chorion inflammatoire devient granulomateux et borde directement la cavité.

Plusieurs petits trajets bronchiolaires s'ouvrent dans le kyste en s'abouchant tangentiellement à sa bordure. Un abondant exsudat muco-leucocytaire encombre les bronches et enduit la bordure du kyste.

En profondeur, sous la muqueuse du kyste, quelques faisceaux musculaires lisses sont dispersés dans la paroi. Aucun élément glandulaire ou cartilagineux n'a été rencontré.

Le tissu pulmonaire périkystique présente quelques signes de bronchite subaiguë et des plages d'alvéolite œdémateuse. Il n'y a pas de signe de dystrophie broncho-alvéolaire diffuse.

Résumé : Kyste bronchogénique compliqué d'hémoptysie et d'infections récidivantes chez une enfant de 15 ans. L'éxérèse du lobe inféricur droit contenant ce kyste est rendue difficile par les remaniements inflammatoires. Les suites opératoires immédiates et lointaines sont excellentes.

Etude clinique

Nous envisagerons successivement la symptomatelogie de l'affection :

— les signes d'appel,
— les signes fonctionnels,
— les signes physiques,
— les signes radiologiques, et les formes anatomo-radiologiques,
— les formes cliniques évolutives.

Puis dans un second chapitre de synthèse diagnostique : les principaux éléments du diagnostic clinique, radiologique; et ceux que peuvent fournir les examens complémentaires.

Dans un troisième chapitre enfin nous étudierons les problèmes de diagnostic différentiel.

A) La symptomatologie.

1. *Les signes d'appel :*

Si l'on peut insister sur l'extrême latence des kyste bronchogéniques dont on a pu décrire des cas parfaitement tolérés chez l'adulte et révélés seulement par des examens radiologiques systématiques, il faut cependant remarquer que chez l'enfant et surtout le nourrisson ils peuvent donner

lieu à une symptomatologie beaucoup plus bruyante, en rapport avec le volume du kyste ou l'étendue du processus kystique dans les champs pulmonaires. Ce sont donc en quelque sorte déjà des complications qui attireront l'attention sur l'appareil respiratoire :

— soit une insuffisance respiratoire aiguë ou à un moindre degré des crises dyspnéiques paroxystiques;

— soit une complication infectieuse :

discrète évoluant comme une pneumopathie à rechutes;

ou plus sérieuse évoquant un véritable abcès du poumon susceptible de s'évacuer par une vomique purulente;

— soit une hémoptysie, et c'est à cette étiologie des kystes bronchogéniques que l'on pourra penser devant les exceptionnelles hémoptysies du jeune enfant (observations de Giraud, Metras, Coignet [39].

On peut donc opposer sur le plan clinique des kystes latents, découverte d'examen radiologique et des kystes à symptomatologie clinique plus ou moins bruyante.

2. *Les signes fonctionnels :*

Les kystes peuvent revêtir simplement une symptomatologie d'emprunt et ne se traduire que par des troubles de l'état général : c'est la « forme masquée du kyste gazeux du poumon » (Ribadeau-Dumas) chez un enfant hypotrophique, pâle, anorexique.

Au contraire, les signes fonctionnels, évoquent une affection respiratoire. L'enfant est dyspnéique avec des paroxysmes à l'effort. Cette dyspnée respiratoire peut devenir permanente. Elle revêt par-

fois un type asthmatiforme, mais il existe toujours un fond d'oppression. On retrouvera rarement des hémoptysies, ou des crachats hémoptoïques chez le grand enfant, que l'on a décrit classiquement plus fréquentes dans le kyste que dans la bulle d'emphysème. L'interrogatoire permet parfois de retrouver des antécédents de troubles respiratoires dans les premiers jours de la vie ou à la naissance : toux sèche un peu quinteuse, accès de cyanose et de suffocation lors des cris et des premiers biberons. Ces signes peuvent s'amender ou au contraire persister et s'accentuer jusqu'au tableau de détresse respiratoire aiguë. On se trouve alors devant un nourrisson anhélant à respiration difficile et superficielle, cyanotique. Le thorax est dilaté, les côtes soulevées, le sternum projeté en avant. On note un tirage sus et sous sternal s'étendant dans des paroxysmes aux espaces sus claviculaires et intercostaux, un cornage classiquement inspiratoire mais en fait couvrant les deux temps de la respiration.

Cette symptomatologie fonctionnelle peut être d'intensité moindre, plus de quarante mouvements respiratoires par minute dans les premiers mois, plus de trente à la fin de la première année. Ou même il n'y aura aucun signe au repos et c'est l'examen qui déclenchera une crise dyspnéique. Fait important, l'enfant est apyrétique, il n'y a aucun phénomène infectieux.

On doit donc souligner à ce stade l'extrême latence des kystes non compliqués et la variabilité des signes d'appel souvent en rapport avec une complication.

3. *L'appoint des signes physiques*

à l'élaboration du diagnostic sera insignifiant car les kystes moyens et petits ne se traduisent par aucune modification physique. Seuls les grands kystes donnent lieu à des manifestations cliniques d'ailleurs trompeuses évoquant un pneumothorax. Dès l'inspection du thorax, avec le tirage, on peut remarquer une déformation thoracique siégeant du côté de la lésion : hémithorax nettement bombé avec diminution de l'expansion respiratoire. A la percussion : tympanisme. A l'auscultation : assymétrie respiratoire avec diminution ou abolition du murmure vésiculaire. Le choc de la pointe et les foyers d'auscultation cardiaque paraissent déplacés. Il n'y a pas de syndrome amphoro-métallique, pas de souffle amphorique. Ces signes permettent de porter le diagnostic de formation gazeuse intra-thoracique. Mais, en fait, ils sont souvent beaucoup plus discret, et c'est une erreur facile que de considérer le côté malade comme le côté sain. Seul l'examen radiologique permettra d'affirmer l'existence d'un kyste, de préciser sa situation et ses caractères.

4. *Les signes radiologiques :*

Ils sont parfois les seuls existants. Il faudra recourir à la radioscopie, aux radiographies de face et de profil, aux tomographies. Nous envisagerons avant les différentes formes anatomo-radiologiques des kystes, les caractères généraux de l'image kystique, ses contours, son retentissement sur les régions voisines.

a) Les caractères radiologiques généraux :

Il s'agit d'une image d'hyperclarté intra-parenchymateuse, plus nette à l'expiration par contraste

avec la densification expiratoire des régions saines, déshabitée de trame pulmonaire qui parfois cependant peut persister sur les clichés par suite de la superposition d'une languette pulmonaire en avant ou en arrière de la formation.

Les contours de cette image sont très fins et réguliers, sans condensation parenchymateuse de voisinage lorsqu'il n'y a pas eu d'infection surajoutée. On peut les suivre facilement sur toute la périphérie du kyste en s'aidant de clichés en oblique et transverse. Les kystes peuvent être isolés ou multiples et dans ce dernier cas tassés et de volume inégal, sans interposition de parenchyme sain, donnant une image d'allure polycyclique. Ces cavités sont habituellement aériennes. Mais parfois elles peuvent être remplies de liquide et se traduire par une opacité arrondie, ou s'être partiellement vidées et présenter un niveau liquide horizontal.

On recherchera la triade classique des collections aériennes anormales intra-pulmonaires d'Anspach et Wolman, dont l'existence revêt une grande valeur diagnostique :

— la limite supérieure est courbe à concavité inférieure, la limite inférieure courbe à concavité supérieure, du parenchyme normal persiste au sommet et dans le sinus costo-diaphragmatique;

— la limite externe est séparée de la paroi costale par une languotte pulmonaire, ou se confond avec la paroi thoracique et s'y raccorde suivant un angle obtus;

— la limite interne juxta-médiastinale est nette, il n'y a pas de parenchyme pulmonaire ni de ganglions; elle peut chevaucher l'ombre cardiaque réalisant une dénudation trachéale (Aguilar et Queirel [2].

Cette image a un certain retentissement sur les organes de voisinage :

— le diaphragme peut se trouver refoulé et aplati mais garde une certaine mobilité. Parfois l'image claire limite en dedans un triangle moins clair hilo-phrénique correspondant a du parenchyme pulmonaire tassé;

— le cœur et le médiastin sont repoussés du côté opposé. Une hernie médiastinale peut déborder le côté sain qui paraît plus sombre en totalité ou partiellement, secondairement à une hypoventilation. Shaw fait ainsi remarquer que les régions saines paraissent atélectasiées, tandis que la zone claire paraît être du parenchyme normal. Sur les profils ,la zone d'hyperclarté se projette en avant des gros vaisseaux et du cœur qui sont refoulés vers l'arrière. L'étude de la cinétique pulmonaire en radioscopie met en évidence un balancement du médiastin, refoulé au maximum à l'expiration (phénomène de Holzknecht-Jacobson) ;

— dans le parenchyme avoisinant, les zones périphériques paraissent normales sans image de condensation. Il n'ya pas de modification pleurale. On ne trouve pas au hile de moignon pulmonaire.

b) La présence et l'association de ces différents caractères radiologiques permettent de décrire différentes formes anatomo-radiologiques : suivant le nombre et le volume des kystes (Pruvost [63]) :

— Suivant le nombre :

Les kystes sont soit en petit nombre et isolés et ne seront guère décelés que par des tomographies où ils apparaissent nettement sur un plan de coupe; soit nombreux et groupés réalisant la maladie polykystique, compatible avec la vie seulement dans des formes mineures : ce sont les « images en mailles de filet » d'étendue variable

sans interposition de parenchyme normal. Le contour des cavités se recoupant crée un aspect polycyclique que dissocieront les tomographies. Tous les intermédiaires sont possibles avec les kystes multiples groupés dans un territoire bronchique (Galy [34]).

— Suivant le volume : kystes de moyen volume, petits kystes, kystes géants :

Le kyste de moyen volume typique se traduit par l'image classique hyperclaire finement cerclée, bien limitée, arrondie. Plus rarement c'est une image dense, opaque ou hydroaérique reflétant la présence de liquide intracavitaire muqueux ou purulent. Cette forme peut coexister avec de petits kystes non visibles sur les clichés standard. Elle peut rester latente ou se manifester par une infection secondaire. Kystes aériens et kystes pleins peuvent coexister (Pruvost, cité par Galy [34]).

Le kyste géant ou kyste ballon de Parmeiee, habituellement unique, simule un pneumothorax généralisé ou enkysté. Tantôt la cavité est claire et homogène, arrondie ou ovalaire, tantôt ses contours sont moins nets et tout l'hémithorax est occupé avec refoulement du cœur et du médiastin. Le diagnostic est alors très difficile et il faudra s'efforcer de retrouver la présence de parenchyme culminant à l'apex ou surmontant la coupole diaphragmatique à la base, le raccord à la paroi thoracique selon un angle obtus, l'absence de moignon pulmonaire au hile. En fait aucun signe n'est pathognomonique : dans certains pneumothorax en hyperpression il n'y a pas de moignon et inversement ou peut retrouver une image pulmonaire au hile identique à celle d'un pneumothorax, dans un kyste (obs. de Benda, Bosquet, Chapireau). De plus l'association des deux affections n'est pas

exceptionnelle. Il faudra donc multiplier les incidences et répéter les examens.

Le problème est également complexe quant à l'étendue et la nature réelles des lésions : un aspect radiologique de kyste géant peut correspondre effectivement à un kyste solitaire volumineux, mais aussi à un kyste occupant un segment ou un lobe coexistant par exemple avec de petits kystes d'un lobe voisin (Bailly [5]). Il est non seulement difficile par les examens radiologiques de faire le diagnostic des lésions, mais aussi d'en prévoir la distribution. On ne pourra donc sur une image donnée, présumer de l'importance de l'exérèse qui sera nécessaire. Au terme de cet examen radiologique, en général on aboutit donc au diagnostic de formation aérienne intraparenchymateuse, nécessitant une exérèse chirurgicale. L'étude de l'évolution de ces kystes bronchogéniques montre, en effet, que ces formations sont immuables et ne régressent jamais.

5. *Évolution et Complications.*

La plupart des kystes congénitaux restent latents et stables, et c'est un élément de valeur pour le diagnostic que la constatation d'une image radiologique toujours identique ou augmentée de volume; mais en aucun cas on ne voit de disparition spontanée d'un kyste. Des complications peuvent survenir dans le cadre d'un kyste diagnostiqué ou comme première manifestation : ce sont des complications hémoptoïques, mécaniques, infectieuses :

— les hémoptysies sont rares chez l'enfant et à elles seules constitueraient une indication d'exérèse; ce sont de simples crachats hémoptoïques, ou au contraire des hémoptysies franches à répé-

tition dues à la rupture des vaisseaux de la paroi kystique;

— les complications mécaniques sont plus fréquentes chez l'enfant, qu'il s'agisse d'une augmentation de volume du kyste ou d'une rupture intra-pleurale d'une cavité kystique.

Le kyste peut augmenter de volume progressivement sans signes fonctionnels, et cette modification est décelée simplement sur des clichés successifs. Au contraire, le soufflage brutal se traduit par une majoration des signes cliniques : dyspnée suffocante ,asphyxique; gêne apportée à l'hématose par la compression du parenchyme sain; déplacement médiastinal d'autant plus facile que l'enfant est plus jeune; ces différents facteurs sont susceptibles d'entraîner une défaillance cardiaque. On peut être amené dans ce cas à tenter une ponction pour soulager l'enfant, mais l'intervention chirurgicale doit être mise en œuvre le plus rapidement possible. Cette évolution est la règle dans les kystes géants de l'enfant. Le soufflage progressif de la cavité s'effectue par un mécanisme à soupape, la communication avec la bronche permettant la mise en tension du kyste [45]. Une stabilisation peut s'établir à un point d'équilibre et on voit ainsi de gros kystes parfaitement tolérés, mais leur régression est impossible, et l'on est en droit de douter de la nature congénitale de formations spontanément régressive dans certaines observations.

La rupture intra-pleurale de la cavité kystique provoquant un pneumothorax spontané est assez rare. On peut pratiquer une désinsufflation, mais là aussi il ne s'agit que d'un traitement palliatif.

— les complications infectieuses ne paraissent pas fréquentes. Selon Pruvost [63], on distingue

des kystes simplement infectés et des kystes suppurés.

Le kyste peut suppurer, s'évacuer par de véritables vomiques. La suppuration peut revêtir (Pruvost [63], Bariety [7]) :

* un type de suppuration pleurale, évoquant une pleurésie enkystée;
* un type de suppuration bronchique avec expectoration purulente chronique;
* un type de suppuration pulmonaire : le tableau clinique est celui d'un abcès du poumon avec image hydro-aérienne et limites floues du fait de la réaction du parenchyme voisin. Cependant (Bariety) cette image se nettoie souvent rapidement à la différence de celles des abcès du poumon. Au decours de l'épisode fébrile, la persistance de l'image kystique peut permettre le diagnostic. Mais parfois l'origine congénitale de la cavité infectée sera seulement une découverte post opératoire. La signification des niveaux liquides intra-cavitaires paraît contreversée : pour Bailly [5] l'infection kystique est très rare et la présence d'un niveau liquide traduit plus la vidange incomplète d'un kyste antérieurement plein qu'une infection intra-kystique. Selon Anspach et Wollman, le kyste présente une phase liquidienne, le passage à la phase aérienne se faisant par une vomique qui pourrait passer inaperçue chez l'enfant, et permettrait l'évacuation du liquide et la rentrée de l'air. Pour Mathey, le niveau liquide est dû plutôt à une infection secondaire du kyste.

— d'autres complications paraissent exceptionnelles et ont été citées dans la littérature : tuberculisation de kyste (un cas rapporté par Besancon [10]) et cancérisation (un cas rapporté par Giraud [38] chez un enfant de trois ans).

B) Synthèse diagnostique :

Au terme de cet examen clinique et radiologique des kystes bronchogéniques, certains examens complémentaires peuvent être mis en œuvre dans le but de préciser le diagnostic. Dans ce cadre du diagnostic, nous les envisagerons après un bref rappel des signes essentiels cliniques et radiologiques.

1. *Signes cliniques :*

Latence extrême des kystes bronchogéniques avec révélation possible par une complication essentiellement infectieuse ou mécanique. Ont une valeur d'orientation : la proximité du début de l'affection, de la naissance pour les formes du nourrisson, l'absence d'éléments infectieux : pas de température, formule numération sanguine normale.

2. *Signes radiologiques :*

Hyperclarté déshabitée de trame pulmonaire, limitée par un fin liseré sans réaction inflammatoire péri-kystique, susceptible dans les formes géantes de refoulement médiastinal global. Intérêt capital d'examens radiologiques successifs qui montrent la stabilité ou le soufflage de l'image mais jamais sa régression. Des tomographies préciseront la taille, la situation, les limites et le nombre des cavités kystiques en révélant même certaines qui seraient passées inaperçues sur les clichés standard. Il reste cependant difficile par ces examens de préciser le lobe point de départ, car les rapports normaux sont modifiés souvent par la compression. Ces examens radiologiques permettent cependant d'apporter suffisamment de renseignements

avec l'acte chirurgical, évitant de pratiquer d'autres examens plus compliqués et pas toujours inoffensifs.

3. *Les examens complémentaires :*

— *Les explorations bronchiques :*

a) La bronchoscopie a été faite par les Anglo-Saxons, même chez des nouveaux-nés. Cependant elle est difficile à réaliser chez le jeune enfant où il est le plus souvent nécessaire d'opérer sous anesthésie générale (Giraud, Metras [40]) ou en utilisant l'association barbituriques-atropine (Ringot [69]). Des accidents mortels ont été décrits (obs. Debre-Blinder [27]). Pour certains auteurs (Cassels) le jeune âge (moins de trois ans) est une contre-indication. La bronchoscopie peut montrer une déviation de l'arbre bronchique, sa torsion axiale, l'absence de suppuration ou de corps étranger, des modifications d'implantation, de distribution des bronches lobulaires qui pourraient être en faveur d'une origine congénitale (Kuentz). Mais elle n'a aucun intérêt quand au diagnostic étiologique de la formation aérienne. Elle n'apporte que des données négatives. Dans les kystes bronchogéniques les bronches accessibles paraissent libres.

b) La bronchographie lipiodolée : en principe le kyste bronchogénique est opacifié par le lipiodol introduit par la bronche correspondante. Ceci n'est vrai que pour les kystes de moyen volume et les petits kystes réalisant des images en « nid de pigeon » voisines de celles des bronchectasies. Dans les grands kystes il n'y a pas d'imprégnation au-delà de la bronche afférente rendue insuffisamment perméable par un phénomène de soupape qui a permis le soufflage de la cavité en hyperpression.

Cet examen n'a donc qu'une valeur relative et est difficilement réalisable chez des enfants en proie à une insuffisance respiratoire, que la seule présence du liquide de contraste peut aggraver. Pour Giraud et Metras, cependant, elle est indispensable pour un diagnostic exact pré-opératoire [39].

— *Les explorations pleurales et kystiques :*

La ponction pleurale exploratrice pourrait donner des renseignements intéressants : la pression pleurale peut être normale, en général, elle est augmentée. La pleuroscopie visualise les kystes sous-pleuraux, saillants à la surface de la plèvre viscérale (Barıety), à surface lisse et paroi fine. Mais elle ne permet en rien d'orienter le diagnostic sur l'origine de l'image aérienne (Pruvost). Il vaudra mieux proscrire ces explorations car un pneumothorax peut être créé involontairement par blessure de la paroi kystique. Ce pneumothorax-diagnostic comporte des risques certains : création d'un pneumothorax suffocant. Pour les mêmes raisons et parce qu'elles n'apportent aucun renseignement utile, sont à éliminer l'endoscopie kystique, l'injection de lipiodol intra-cavitaire, la biopsie kystique.

— *L'angiographie :*

Réalisée avec des précautions rigoureuses, elle montre une amputation de la zone d'hyperclarté, un déplacement des gros troncs vasculaires vers les territoires sains. Pour Bailly [5] elle est une indication sur la valeur fonctionnelle respiratoire car « le degré de réplétion des vaisseaux est parallèle à la capacité fonctionnelle de la circulation

pulmonaire ». Elle ne semble pas praticable chez le nourrisson (Ringot [69]).

Les examens complémentaires ne nous paraissent donc n'avoir qu'un intérêt restreint. Aucun n'apporte d'éléments pathognomoniques pour assurer le diagnostic, et ils ne sont pas assez inoffensifs pour pouvoir être pratiqués systématiquement. Les éléments majeurs du diagnostic se baseront sur une recherche de l'état antérieur, l'apparition précoce des signes parfois dès la naissance, la pauvreté clinique, enfin les signes radiologiques et la répétition des examens. Souvent, l'on n'aboutit qu'à un diagnostic de probabilité, mais en fait, plus que le diagnostic étiologique, ce qui importe c'est la décision thérapeutique : doit-on ou non opérer?

Lorsque la thérapeutique chirurgicale est envisagée on complètera ces examens à visée uniquement pulmonaire par un examen complet clinique et biologique :

— clinique, à la recherche d'autres anomalies congénitales associées;

— biologique :
  * bilan d'hémostase,
  * formule numération sanguine (pour J. Marie une formule normale a une valeur d'orientation, éliminant une bulle post-infectieuse [53].

L'étude de la fonction respiratoire est impossible chez le nourrisson et difficile chez le jeune enfant. Certains auteurs comme Mathey pensent qu'ils ne ne sont pas indispensables pour le moins, car les résultats obtenus sont souvent sujets à caution.

C) Problèmes de diagnostic différentiel :

Nous terminerons cette première partie de l'étude clinique des kystes bronchogéniques en envisageant maintenant les problèmes de diagnostic différentiel. Chez le nourrisson ou le jeune enfant ayant présenté des antécédents pulmonaires répétés, l'examen radiologique indispensable permet le plus souvent d'orienter le diagnostic en montrant grossièrement une image bulleuse. Quelles sont les affections susceptibles de se traduire par une telle image?

En dehors des kystes bronchogéniques, objet de cette étude, nous aurons à envisager :

* les images claires extra-pulmonaires,
* les images claires parenchymateuses.

Nous éliminons tout d'abord les cardiopathies congénitales cyanogènes et dyspnéisantes que l'examen clinique, puis les signes radiologiques, permettent de différencier rapidement des malformations pulmonaires. Il en sera de même pour les images d'atélectasie pulmonaire, opacité à bords concaves avec silence respiratoire à l'auscultation; pour l'emphysème compensateur des autres lobes hyperventilés et très clairs. Enfin, il faudra éviter l'inversion des lésions, et devant une formation aérienne géante ne voir qu'une atélectasie controlatérale (Mathey [57]). La recherche des signes d'Holznecht-Jacobson permet de trancher parfois, le déplacement médiastinal inspiratoire se faisant vers le côté hypoventilé.

1. *Les images claires extra-pulmonaires :*

Elles sont extrathoraciques d'origine digestive, ou ce sont des images aériennes d'origine pleurale.

— Les collections gazeuses digestives groupent

les diverticules œsophagiens et les hernies diaphragmatiques à contenu gastrique, colique ou entérique. Il s'agit alors de bulles assez volumineuses à contour inférieur moins net et plus irrégulier, d'aspect plus hétérogène avec parfois quelques niveaux liquides. L'ingestion de bouillie barytée ou le lavement baryté viendront remplir ces images cavitaires.

— Les images aériennes pleurales : le pneumothorax généralisé ou partiel est un diagnostic difficile et même un examen soigneux des clichés ne permet pas toujours d'affirmer son absence et donc de proscrire toute ponction exploratrice qui risquerait de créer un pneumothorax suffocant. Le pneumothorax tuberculeux est très rare chez le jeune enfant; il est possible dans des primo-infections graves et là le contexte clinique est tout autre. Ce sont surtout des pneumothorax infectieux souvent avec épanchement liquidien secondaire, et ils relèvent surtout de l'étiologie staphylococcique chez le nourrisson, d'abcès du poumon ou de broncho-pneumonies à la suite des maladies infectieuses chez l'enfant plus grand (coqueluche, rougeole).

En faveur de l'existence d'un pneumothorax on peu relever la présence d'un syndrome amphoro-métallique et surtout certains critères radiologiques : clarté homogène déshabitée à limite moins arrondie ne débordant pas le médiastin; le parenchyme est réduit à l'état de moignon hilaire; pas de tissu pulmonaire à l'apex, ni dans le sinus costo-diaphragmatique; angle aigu de raccordement à la paroi thoracique.

En fait, aucun symptôme n'est pathognomonique et il peut y avoir des pneumothorax en hyperpression où l'on ne retrouve pas de moignon pulmo-

naire. Les deux affections kystes et pneumothorax peuvent également être associées, la seconde venant compliquer la première. Dans les cas difficiles l'évolution peut trancher : le pneumothorax spontané, chronique non tuberculeux, est très rare par rapport aux kystes géants d'évolution parfois longue. S'il s'agit d'un pyopneumothorax staphylococcique le plus souvent, sa limite supérieure est plutôt arciforme à point de départ pariétal, à la différence des cavités pulmonaires où elle est distincte de la paroi et arrondie. L'épaisseur de la paroi, la rétraction thoracique sont également en faveur de l'empyème enkysté. Le drainage enfin, permet la fermeture progressive de la cavité alors que le kyste n'a pas tendance à se fermer.

2. *Les cavités intra-pulmonaires :*

Elles représentent le diagnostic essentiel; ce sont les cavernes tuberculeuses, l'abcès du poumon, certaines bronchectasies, l'emphysème géant congénital, les pneumatocèles Le problème est un peu différent selon que l'on se trouve devant un kyste de moyen volume ou un kyste géant.

Nous éliminerons d'abord rapidement les images secondaires à des troubles de la ventilation de cause acquise : essentiellement les corps étrangers, les sténoses inflammatoires autonomes ou secondaires :

— les corps étrangers bronchiques sont fréquents chez le jeune enfant et sont souvent un diagnostic de bronchoscopie. Chez le nourrisson peuvent rentrer dans ce cadre l'inhalation amniotique et l'embol lacté, réalisant un poumon bigarré ou une intrication de zones d'emphysème et d'atélectasie rapidement surinfectées;

— les sténoses bronchiques s'accompagnent de

signes infectieux, qu'elles soient autonomes dans le cadre de la bronchite obstructive localisée ou secondaire à une compression ganglionnaire par adénite suppurée ou adénopathie de tuberculose primaire.

a) S'il s'agit d'une image claire de volume moyen on peut discuter une caverne tuberculeuse, un abcès du poumon, plus rarement un kyste hydatique :

— *les cavernes tuberculeuses :* le diagnostic est facile lorsqu'il s'agit d'une forme typique : la caverne tuberculeuse est limitée par un bord épais, irrégulier avec réaction parenchymateuse périphérique. Il existe parfois un niveau liquide, des lésions nodulaires ou excavées de voisinage. Classiquement, le siège de la géole est celui du chancre d'inoculation avec prédominance pour la moitié inférieure du poumon (Brun [14]). Mais cette localisation semble actuellement discutée : Bariety pense que les chancres d'inoculation siègent surtout au niveau des lobes supérieurs. Les adénopathies sont d'ordinaire encore visibles surtout chez le jeune enfant et le nourrisson où les ganglions réagissent de façon importante et prolongée (Brun). Le contrôle des réactions tuberculiniques, la présence de bacilles de Koch dans le liquide des tubages gastriques confirment le diagnostic.

Le problème est différent s'il s'agit de cavernes soufflées rendues stériles par l'emploi de tuberculostatiques, cavernes à paroi mince. L'étude des antécédents et surtout des clichés antérieurs rend le diagnostic possible. Dans le premier âge ces cavernes géantes sont exceptionnelles, et il s'agit plutôt d'images d'hyperclarté liées à un trouble de la ventilation secondaire souvent à une atteinte ganglionnaire. La coexistence de ces cavernes pri-

maires avec des cavités préexistantes non tuberculeuses, dont les kystes aériens, est possible (1 obs. rapportée par Brun [14]).

— *l'abcès du poumon :* dans ce cas également la paroi est irrégulière, anfractueuse, épaisse. Le traitement antibiotique entraîne une régression lente et progressive ,tandis que les cavités kystiques infectées gardent le même volume. Mais, comme ce qui se passe pour les cavernes tuberculeuses, les abcès détergés par le traitement peuvent persister sous la forme d'images aériques sans réaction péricavitaire. Ce sont de véritables cavités kystiques épithélialisées acquises. Pour Bailly, certains critères permettent de les différencier des kystes congénitaux : la communication avec plusieurs bronches traduisant l'ulcération, la persistance d'éléments parenchymateux qui ont résisté au processus destructif, une diminution du volume de la cavité par rapport à celui de l'abcès initial.

— *le kyste hydatique* réalise une image d'opacité assez particulière à forme ovoïde avec grand axe vertical. Les contours en sont précis, mais il existe une réaction inflammatoire périkystique créant l'aspect « huilé » classique. Ce kyste est susceptible de se modifier au contact des formations broncho-vasculaires prenant un aspect réniforme. Il peut s'infecter, se traduisant alors par une image hydroaérique qui permet de rechercher le signe du flottement de la membrane hydatique. C'est un diagnostic rare que l'on peut envisager à la rigueur devant une image de kyste plein.

b) Dans les kystes multiples et de petit volume : les dilatations des bronches à forme kystique et surtout les ectasies bronchoalvéolaires peuvent être de diagnostic différentiel difficile. Ces cavités

aériennes avec bronches afférentes peu visibles après opacification par le lipiodol, sont de nature discutée : pour certains auteurs ce sont des kystes aériens; pour d'autres, ce sont des dilatations bronchiques à forme ampullaire.

c) Enfin, s'il s'agit *d'un kyste géant*, on peut discuter :

* les malformations emphysémateuses géantes localisées : ces formations aériennes dystrophiques ont fait l'objet de travaux récents : thèse de Bailly [5], thèse de Guivarch [42], rapport de Mathey, Binet, Suzanne, Chollet à la Société de Chirurgie Thoracique, 1960.

— L'emphysème malformatif lobaire géant réalise un aspect de distension parenchymateuse intéressant toutes les alvéoles d'un lobe. Les signes cliniques en sont précoces à proximité de la naissance, et apparemment primitifs. L'image claire de ce processus emphysémateux ne traduit qu'un aspect pseudocavitaire car elle est habitée de parenchyme. Donc, sur les clichés, un signe important l'opposant au kyste ballon : des ramifications broncho-vasculaires sont visibles. Il n'y a jamais de niveau liquide. Il semble qu'il y ait une atteinte élective des lobes supérieurs à droite et à gauche. Mais avant la thoracotomie, qui montrera un lobe d'aspect spongieux et ne s'affaissant pas à l'ouverture de la plèvre, le diagnostic topographique est impossible. Il est difficile de différencier l'emphysème lobaire géant des kystes ballons, et ce n'est souvent qu'un diagnostic postopératoire. Pour certains auteurs l'injection d'un produit de contraste dessine la poche s'il s'agit d'un kyste ou diffuse vers les bronchioles et les alvéoles s'il s'agit d'un emphysème (Guivarch).

— L'emphysème malformatif bulleux géant est

une forme différente de la précédente créée par la distension et la rupture d'alvéoles qui forment une cavité sans paroi propre. Son siège est plutôt cortical (Blebs sous-pleurales de Miller) et au niveau des lobes inférieurs. Cette affection a été étudiée chez l'enfant par Mathey et Binet. Le tableau clinique est aussi identique à celui des kystes ballons. Il n'y a pas non plus de contexte infectieux. Sur les radiographies on peut distinguer au sein d'un hémithorax clair, quelques fins cordages et filaments parenchymateux. Les contours parfois moins marqués que dans les kystes bronchiques, réalisent quelquefois un aspect polylobé. On n'y distingue pas de niveau liquide ni de réaction parenchymateuse périphérique. Il vaut mieux éviter des explorations complémentaires pleurales ou intracavitaires comme pour les kystes bronchiques. L'évolution de ces formations n'éclaire pas plus le diagnostic : ces bulles restent également stationnaires ou peuvent se rompre dans la plèvre, mais il n'y a pas de guérison spontanée.

Il est donc bien difficile de porter un diagnostic étiologique de ces formations géantes sur les données cliniques et radiologiques. Enfin, il n'importe pas tant de poser un diagnostic de nature que d'instituer rapidement une thérapeutique efficace : « les grandes cavités aériennesde l'enfant se présentent comme une urgence chirurgicale » (Mathey).

* Il en va tout autrement pour la dernière affection que nous ayons à envisager dans ce cadre du diagnostic différentiel des kystes bronchogéniques, car ici la sanction thérapeutique est tout autre : il s'agit des images bulleuses post-infectieuses acquises, baptisées par Duken pneumatocèles. Elles surviennent au cours ou au décours des infections rhino-pharyngées ou pulmonaires aiguës, au sein

ou au voisinage d'un bloc de condensation, essentielle dans les staphylococcies. C'est un diagnostic parfois difficile si l'atteinte primitive est passée inaperçue. Ces pneumopathies bulleuses sont un mode évolutif banal de staphylococcie pulmonaire du nourrisson. Il existe au début un état infectieux; les radiographies montrent des zones claires limitées par un très fin liseré de siège et de volume variables. Elles peuvent coexister avec des images de condensation ou de pneumothorax et pyopneumothorax. C'est l'évolution qui permettra de trancher : après ce stade infectieux, se développe un stade mécanique où des clichés successifs mettent en évidence un caractère fondamental de ces bulles : leur variabilité tant par leur nombre que leur volume : pneumopathie bulleuse extensive subaiguë de Debre et J. Marie. Finalement, elles disparaissent totalement, spontanément sans cavité résiduelle, ce qui les oppose aux kystes congénitaux découverts lors d'une pneumopathie aiguë : eux persistent sous le même volume après la guérison clinique et ne régressent jamais.

Pour porter ce diagnostic de bulle acquise, il faut également tenir compte d'une notion de fréquence : contrairement à ce que l'on a pensé lors des premières études sur les kystes bronchogéniques, ils sont beaucoup plus rares que les formations aériennes bulleuses acquises. Ainsi, nombre d'observations publiées comme kystes congénitaux, et traitant en particulier des guérisons spontanées, se rapportent en fait à des pneumatocèles.

Pour Debre, l'existence de malformations congénitales associées est un argument en faveur de la congénitalité.

Dans certains cas on peut disposer de clichés antérieurs normaux, ce qui élimine une formation congénitale.

Mais tous ces éléments différentiels peuvent manquer. Les pneumopathies bulleuses peuvent, par soufflage progressif, créer de grosses bulles provoquant une détresse respiratoire aiguë comme les kystes ballons. L'image bulleuse peut persister très longtemps avant de régresser.

Il n'y a donc pas de critères cliniques ni radiologiques définitifs pour distinguer ces différentes étiologies possibles, outre les kystes bronchogéniques, d'une image aérienne. On tiendra compte du moment de l'apparition et des circonstances de la découverte, de la notion d'infection, des caractères évolutifs, enfin de certains signes radiologiques : le kyste bronchogénique est limité par une paroi très fine, régulière, sans réaction périphérique, ce qui peut éliminer les cavités résultant d'une destruction tissulaire : abcès et caverne. Au sein de l'hyperclarté il n'y a pas, en principe, de trame, il peut y avoir un niveau liquide, ce qui semble éliminer les emphysèmes localisés malformatifs. L'image est immuable, ce qui l'oppose aux pneumatocèles. Mais, finalement, on n'aboutit guère qu'à un diagnostic de présomption. Seul l'examen histologique dans de nombreux cas pourra apporter une certitude.

III. - Anatomo-pathologie et étio-pathogénie

Les kystes bronchogéniques rentrent dans le cadre de la pathologie broncho-pulmonaire congénitale qu'a révélée le perfectionnement des techniques d'investigation. Ces malformations pulmonaires résultant d'un trouble de développement anatomique antérieur à la naissance, paraissent assez rares d'après les statistiques parues (O.M.S. en 1950). Cette rareté apparente tient peut-être au fait que leur diagnostic n'était pas toujours porté. De plus leur fréquence réelle est aussi difficile à apprécier par suite de l'absence de critère anatomique définitif de congénitalité. Les dysembryoplasies véritables subissent souvent des remaniements dus à l'infection en particulier, et sur le plan clinique elles se traduisent souvent par les mêmes manifestations que d'autres affections post-natales acquises; nous avons pu voir en envisageant les problèmes du diagnostic des kystes bronchogéniques qu'il est parfois impossible de trancher avant tout examen histologique.

Nous étudierons tout d'abord les caractères anatomiques des kystes bronchogéniques dans leur aspect macroscopique et microscopique et les problèmes du diagnostic histologique.

A. — Anatomo-pathologie.

Aspect macroscopique.

Il existe plusieurs types de kyste que Breton et Dubois [11] différencient :
— selon leur taille,
— selon leur disposition,
— celon leur contenu,
— selon leur communication avec l'arbre bronchique.

1. Selon leur taille : elle est très variable du volume d'une cerise dans les petits kystes, à celui d'une formation géante occupant tout un hémithorax dans les kystes ballons. C'est une masse spérique ou ovalaire, blanc rosé, non transparente, parfois recouverte d'une mince lame parenchymateuse. La différence de coloration crée en général une limite assez nette entre le kyste et le reste du parenchyme, mais il n'existe pas de plan de clivage. Le kyste peut n'être en contact que par une petite surface avec le parenchyme, rarement par un simple pédicule. La plèvre est habituellement libre d'adhérences, repoussée aux deux pôles et en collapsus. La ponction de la cavité laisse dans ces cas échapper de l'air sous pression mais le kyste ne s'affaisse pas.

2. Selon leur disposition : on peut trouver des kystes multiples de taille moyenne dans un lobe ou un segment, ou des kystes groupés et multiples dans les champs pulmonaires réalisant la maladie polykystique : à la coupe la structure pulmonaire a disparu, remplacée par un bloc dense creusé de cavités arrondies. C'est l'aspect classique de « pierre meulière » ou « fromage de gruyère ». Le kyste

bronchogénique peut également être une formation unique de taille moyenne ou géante plus rarement. Il ne semble pas y avoir de localisation élective pour tel ou tel lobe.

3. Selon le contenu : l'ouverture du kyste montre en général une cavité aérienne parfois contenant un peu de liquide épais et visqueux. Les kystes pleins sont rares. La paroi lisse, régulière, nacrée borde une cavité large, libre de cordages ou de cloisons, soulevée d'arêtes délimitant des logettes : l'ensemble est assez identique à un aspect de pointe de ventricule cardiaque (Debré, Gilbrin) ou de vessie à colonnes (Legendre). Des diaphragmes plus ou moins larges entre plusieurs cavités réalisent un aspect de kyste multiloculaire et feraient transition avec le lobe polykystique (Bailly [5]).

4. La communication avec l'arbre bronchique est souvent fine et tortueuse dans les kystes solitaires en particulier. Pour Breton et Dubois [11] avec une communication large, les kystes ne constituent qu'une dilatation ampullaire et kystique « plus ou moins régulièrement étagée sur les bronches de second ou troisième ordre (bronchiectasie kystique) ». Les formes de transition avec les kystes multiples groupés sont d'un diagnostic différentiel difficile. En fait pour Galy et Delarue [37] les bronchectasies ampullaires, formations acquises sont plus fréquentes que les kystes dysembryoplasiques conglomérés. La communication bronchique n'est parfois pas retrouvée malgré la multiplication des coupes : cette fermeture secondaire est fréquente dans les kystes géants.

Étude histologique.

La caractéristique des kystes bronchogéniques est la structure de leur paroi qui comporte les éléments constituants les conduits bronchiques normaux (Muller et Grawitz). Nous envisagerons rapidement quels sont ces éléments.

1. *Rappel histologique* (Bariety [7]).

Dans la paroi des bronches cartilagineuses on distingue quatre zones, selon Policard et Galy.

* La muqueuse avec de l'intérieur vers l'extérieur de la bronche :

un épithélium cylindrique cilié comportant deux couche superficielle et profonde. Dans les bronchioles seule persiste la couche ciliée. Dans les bronches terminales, l'épithélium est cubique simple,

un chorion, couche conjonctive des bronches, caractérisée par la présence de fibres élastiques,

une couche musculaire constituée de fibres lisses.

* La sous-muqueuse dans laquelle se trouve capillaires et glandes bronchiques.

* La tunique fibro-cartilagineuse où le cartilage est disposé en plaques qui disparaissent progressivement avec le calibre des bronches.

* La péribronche, stroma fibro-élastique contenant surtout des vaisseaux sanguins.

2. *Histologie des kystes bronchogéniques :* le revêtement bronchique est plus ou moins complet au-delà de l'épithélium.

* L'épithélium bronchique : dans les kystes de taille moyenne il revêt le type cylindrique cilié avec une ou plusieurs couches cellulaires. Dans les kystes de petite taille il est plutôt de type cuboïde avec

une prolifération épithéliale dans les formes polykystiques (Womack et Graham). Dans les kystes géants les cellules aplaties, allongées prennent un aspect indifférencié voisin de celui des bulles d'emphysème. De plus l'infection peut entraîner une desquamation de l'épithélium qui ne persiste que dans les replis de la cavité. Cette présence d'un épithélium bronchique ne permet pas toujours d'affirmer avec certitude qu'il s'agit d'un kyste car certaines bulles d'emphysème peuvent s'épithélialiser par métaplasie. Aussi vaut-il mieux constater la coexistence de l'épithélium et d'autres constituants bronchiques :

* Les éléments du support :

les fibres élastiques : le tissu élastique semble hyperplasique (Breton et Dubois) à la différence des bronchectasies cylindriques,

le tissu musculaire paraît insuffisant ou au contraire hyperplasique. L'infection entraîne un infiltrat cellulaire et un certain degré de fibrose,

les glandes muqueuses prolifèrent de façon désordonnée créant des îlots adénomateux,

les pièces cartilagineuses en proportion variable, orientées de façon anormale contribuent à cet aspect désordonné de structure bronchique. L'infection chronique et l'hypervascularisation secondaire du périchondre provoquent parfois des processus de calcification ou d'ossification (Breton et Dubois). Parfois même en l'absence d'infection, on peut noter des infiltrats lymphoïdes au contact du kyste. Ces éléments caractéristiques sont parfois difficiles à mettre en évidence et il faudra les rechercher en particulier au voisinage de la bronche de drainage. La constitution de la paroi kystique et la présence de l'épithélium expliquent : la persistance du kyste qui peut seulement subir une certaine distension

en suivant la croissance du poumon, et la limite de la propagation de l'infection au parenchyme voisin.

— *Les problèmes de diagnostic différentiel histologique.*

Il peut paraître aisé de conclure sur la présence d'un épithélium associé ou non à des éléments bronchiques, à un kyste bronchogénique congénital. En réalité à quelque type qu'elles appartiennent, les bulles d'emphysème sont susceptibles de s'épithélialiser (Policard, Delarue).

* L'emphysème lobaire géant qui cliniquement et radiologiquement peut prêter à confusion avec les kystes est facilement reconnaissable dès l'examen macroscopique : le lobe emphysémateux très volumineux ne s'affaisse pas à l'ouverture de la plèvre; il ne respire pas et a une consistance particulière spongieuse, traduisant une atteinte uniforme de toutes les alvéoles. On l'a comparé à une balle de « caoutchouc mousse » ou à un aspect « en chapeau de cèpe ». Il est plus fréquent au niveau des lobes supérieurs. La lésion histologique n'est pas spécifique : identique à un emphysème vésiculaire. Des lésions du cartilage bronchique pourraient se retrouver de façon inconstante.

* L'emphysème malformatif bulleux est le plus souvent de siège cortical et plutôt aux lobes inférieurs (Mathey [57] sans paroi propre sans plan de clivage avec le parenchyme. L'ouverture de la bulle affaisse la cavité, à la différence des kystes bronchogéniques. A l'intérieur existent de nombreux cordages et filaments fins, la cloisonnant. Cet aspect correspond probablement à la destruction progressive du parenchyme, ne laissant persister que les squelettes des éléments bronchovasculaires. Il a été comparé à un « beignet soufflé » (Ameuille).

L'étude histologique ne permet de retrouver aucun revêtement cellulaire continu. Il existe souvent dans le parenchyme voisin, des lésions d'emphysème vésiculaire (Mathey). La paroi de la bulle n'est qu'un tissu fibreux avec de rares éléments cellulaires, quelques fibres élastiques et vaisseaux sanguins. A la partie périphérique, les cloisons ont une structure homogène, sans formation différenciée (Galy, Delarue).

* Quelque soit leur type anatomique et étiologique les bulles d'emphysème peuvent s'épithélialiser : le plus souvent il s'agit d'un revêtement cubique signifiant une perte de l'activité fonctionnelle respiratoire. Selon Policard, c'est le résultat d'un glissement de l'épithélium bronchiolaire. Un autre processus peut se retrouver, c'est la « bronchisation » par métaplasie bronchique mucipare et ciliée (Delarue). Elle proviendrait d'une hypovascularisation de la cavité aérienne par les capillaires pariétaux (Breton et Dubois). Le diagnostic est rendu encore plus délicat par le fait que dans les kystes géants ou multiples, l'épithélium souvent cubique ou plasmodial et non plus cylindrique, est parfois en métaplasie malpighienne.

En plus de la présence d'un épithélium, il peut arriver que l'on retrouve d'autres éléments bronchiques dans la paroi d'une bulle d'emphysème. Pour Caffey, cette incorporation dépendrait du soufflage de la cavité aérienne.

* Dans le cadre de ces formations à revêtement bronchique Galy et Delarue [37] différencient au point de vue clinique et étio-pathogénique deux autres groupes, des kystes dysembryoplasiques : les abcès et cavernes épithélialisés, les bronchectasies ampullaires.

Les abcès pulmonaires traités par antibiotiques,

les cavernes tuberculeuses traitées par chimiothérapie se traduisent par les mêmes images radiologiques. La paroi des abcès épithélialisés renferme souvent des fibres musculaires lisses et même enchâssés dans la sclérose, des lobules pulmonaires atélectasiés d'aspect « pseudo-glandulaire » (Lesobre et Oury [51]). L'évolution d'une cavité de nécrose se ferait après stérilisation et détersion soit vers la fermeture progressive, soit vers la constitution d'un kyste (Breton et Dubois).

Le problème est identique pour les bronchectasies ampullaires qui sont presque toujours acquises : Galy et Delarue à la suite de Pierce et Dirkse (1937), Ameuille et Renault (1947) les séparent des kystes dysembryoplasiques. Mais, il existe des formes de passage, entre bronchectasies kystiques et poumon polykystique.

Pour Cooke et Blades [22] la potographie des lésions aurait une valeur indicatrice; les bronchectasies acquises siègeraient plutôt dans les segments basilaires des lobes inférieurs et dans le segment lingulaire des lobes supérieurs; les petits kystes congénitaux dans les lobes supérieurs. Ils seraient souvent d'une taille uniforme à la différence des dilatations à la fois tubulaires et sacciformes des bronchectasies acquises. S'il n'y a pas eu d'infection surajoutée détruisant la membrane, la présence de mucus bronchique serait caractéristique dans les malformations congénitales.

Sous ce critère du revêtement bronchique peuvent donc se ranger des affections de nature et de mécanisme pathogénique bien différents. Dans ces conditions de remaniements et de passage d'une forme à l'autre, les limites entre pathologie acquise et kystes bronchogéniques dysembryoplasiques paraîtraient bien minces.

— *Devant la diversité de ces facteurs étiologiques les auteurs se sont attachés à préciser certains critères de congénitalité recherchés :*

* Dans la structure du kyste : nous avons vu ce qu'il fallait en penser. Cette présence d'une paroi de type bronchique n'est pas un argument absolu pour conclure à la congénitalité. On a invoqué, également, l'absence de pigment anthracosique (Virchow-Sauerbruck) : en fait, il témoigne seulement d'une absence de communication avec l'arbre bronchique, d'apparition précoce chez le fœtus ou le nouveau-né. On a soutenu que les kystes pleins étaient congénitaux, en fait, il s'agit simplement d'une sécrétion de l'épithélium non drainée. De même, la présence d'un niveau liquide se voit aussi bien dans les kystes bronchogéniques que dans les pneumatocèles infectés.

* Dans la vascularisation du kyste : elle a été étudiée par Houel, Sendra, Laffont qui ont pu retrouver dans 4 cas de poumons polykystiques chez des sujets jeunes, des troubles vasculaires analogues à ceux de la séquestration; mais tout à fait comparables aussi à ceux des fibrothorax acquis (cité par Breton et Dubois). La vascularisation des kystes congénitaux dépend de la grande circulation à partir des artères bronchiques anormalement développées, ou d'anastomoses venant des artères médiastinales et intercostales. On ne peut dire si cette irrigation s'est constituée avant ou après la naissance (Lesobre, Oury). Certaines observations font état de la coexistence des kystes bronchogéniques et d'une vascularisation par artère anormale venue de l'aorte (Kergin [46]). Elles posent les problèmes des relations kyste-séquestration. Ces « séparations » de tissu pulmonaire, vascularisées par une artère pulmonaire aberrante et baptisées

par Pryce séquestrations, sont constituées parfois de tissu pulmonaire normal; pour cet auteur, cette possibilité prouve donc que l'anomalie artérielle est primitive. Ces séquestrations sont de deux types suivant que la masse anormale est dissociée du poumon : type extralobaire dont les kystes bronchogéniques médiastinaux sont les plus fréquents (Delarue [31]); ou y reste incluse : séquestrations intralobaires. Ces séquestres ont tantôt une structure bronchique près du hile anormal, tantôt à distance il s'agit plutôt d'un kyste à paroi collagène tapissée d'un épithélium cylindrique ou aplati endothéliforme, souvent remanié par l'infection. Enfin, certaines malformations uni ou polykystiques sans artères anormales, ont été décrites par Bruner, Clagett, MacDonald. Ces séquestrations sans artère anormale contitueraient des formes de transition avec les kystes intraparenchymateux. Pour Delarue ces formes seraient des variétés des hypoplasies pulmonaires kystiques « dont l'anomalie circulatoire est constituée par une hypervascularisation artérielle bronchique ». Pour Lesobre et Oury lorsque le parenchyme pulmonaire d'un territoire a une structure différente de celle des territoires voisins et est occupé par un ou plusieurs kystes, on peut penser à une origine congénitale. Pour ces auteurs ces formes sont bien apparentées aux séquestrations mais aussi aux groupes des hypoplasies. On voit donc toute la complexité de la question.

* Dans la présence de malformations associées : en fait, les associations avec la maladie polykystique du rein, du foie ou du pancréas sont très rares.

* Dans l'étude du pédicule bronchique : en faveur de la congénitalité on relèvera l'aspect étroit sans signes de sténose cicatricielle de la bronche dont le kyste est tributaire.

Il est donc souvent bien difficile de trancher le problème. Pour Lesobre et Oury [51] il faut devant un kyste pulmonaire essayer de trouver des éléments le rapprochant d'une séquestration ou d'une hypoplasie. Pour Delarue [31] un moyen de différencier kyste acquis et congénital résiderait en l'étude histologique de l'axe broncho-pulmonaire sur toute sa hauteur : dans les formes congénitales, on ne peut retrouver les branches de l'artère pulmonaire qui se terminent à distance du kyste. Les principaux critères que nous avons envisagés, s'ils ne fournissent pas d'arguments irréfutables de congénitalité, n'en sont pas moins valables par leur association ou par l'existence d'un contexte clinique favorable. Mais, le cadre déjà restreint des kystes bronchogéniques congénitaux risque de tendre encore à s'amenuiser.

B. — Étiopathogénie.

L'absence de critère nosologique influe sur ce chapitre d'étiopathogénie des kystes bronchogéniques. Nous avons vu que l'on peut discuter la congénitalité dans de nombreux cas. Il n'en reste pas moins que les kystes bronchogéniques congénitaux s'ils sont plus rares qu'on ne l'avait pensé, existent comme affection individualisée (2 observations chez des fœtus ont été rapportées par Potter). Ce diagnostic doit seulement reposer sur des arguments rigoureux.

Ces affections congénitales résultent d'un trouble de développement antérieur à la naissance. Ce sont des affections du soma, acquises au cours de la vie intra-utérine, non transmissibles à la différence d'affections héréditaires atteignant le germen (Breton et Dubois) et qui elles n'auraient qu'un rôle

minime dans les malformations de l'appareil respiratoire (Lesobre-Oury). Des facteurs extérieurs ou péristase intervenant sur l'embryon ou le fœtus provoquent des troubles de l'organogenèse. La part respective des facteurs géniques et des facteurs péristasiques paraît difficile à délimiter.

En faveur de l'hérédité on a invoqué différents résultats d'expériences d'après la confrontation de vrais jumeaux atteints d'une même malformation pulmonaire ou de familles présentant plusieurs cas. En réalité, rien n'est probant; en particulier, un même facteur externe peut agir simultanément sur les deux embryons dans le cas de jumeaux (Breton et Dubois).

Il semble que ce soient les facteurs péristasiques qui aient le rôle majeur en matière de dysembryoplasie, soit qu'il y ait trouble de l'organogénèse elle-même, ou trouble des inducteurs (Delarue) en particulier, des éléments vasculaires comme le montre l'étude de l'embryologie que nous envisagerons tout d'abord.

— *Rappel embryologique* (d'après Delarue).

Le développement du système broncho-pulmonaire pendant la vie intra-utérine se schématise en trois phases : un premier stade embryonnaire, bronchique et glandulaire; un second stade canalaire ou fœtal; un troisième stade alvéolaire ou néonatal. Après la naissance, le poumon est encore le siège d'un développement post-natal.

1° *Stade embryonnaire ou bronchique.*

Jusqu'au 5e mois vont s'édifier deux poumons de morphologie presque définitive mais fonctionnellement incapables d'assurer l'hématose en milieu aérien. La première ébauche bronchopulmonaire

apparaît du 22e au 24e jours à partir de la face ventrale de l'intestin primitif au-dessous de la dernière paire des poches pharyngées, chez un embryon de 2 à 3 mm,75 (stade correspondant au XIe horizon de Streeter).

Au XIIe horizon (embryon de 3 à 4 mm,5) l'ébauche se développe vers le bas et subit la différenciation épithéliale. La vascularisation est « systématique »; le poumon primitif est enserré d'angioblastes.

Au XIIIe horizon (embryon de 3,75 à 6mm) du 26e au 28e jours se développe un septum œsophago-trachéal séparant les deux conduits. Des bourgeons bronchiques apparaissent latéralement, ébauche des bronches et poumons droit et gauche. C'est aussi un stade de modification vasculaire en rapport avec la transformation des arcs aortiques.

Au XIVe horizon du 28e au 30e jours (embryon de 5,25 à 7 mm,5) les ébauches bronchiques s'entourent de la cavité pleurale. Le poumon possède ses bronches souches et l'ébauche des bronches lobaires. La vascularisation est double systémique et pulmonaire, mais le réseau pulmonaire n'est pas encore fonctionnel.

Au XVe horizon du 30e au 32e jours (embryon de 5,5 à 8 mm,5) commence la division bronchique. La vascularisation pulmonaire devient utile.

Au XVIe horizon 32e au 43e jour embryon de 7,75 à 11mm apparaissent les bronches segmentaires et la vascularisation pulmonaire prédomine sur la systémique.

Du XVIIe au XIXe horizon du 34e au 40e jour, embryon de 10,75 à 17mm, se forment les bronches sous segmentaires. C'est pendant cette période où s'édifie l'architecture broncho-pulmonaire que peuvent se produire les malformations majeures embryopathiques.

2° *Second stade canalaire (période fœtale) :*

Le passage du précédent stade au stade canalaire est marqué par « la crise vasculaire » d'Aschoff et dès lors la possibilité de vie aérienne. Cette date de passage est controversée. Les systèmes capillaires fonctionnels se différencient. Dès le 5e mois intra-utérin le poumon possède ses éléments bronchiques et bronchiolaires, ses canaux alvéolaires et même l'ébauche des membranes inter-alvéolaires (Delarue).

3° *Stade alvéolaire ou néonatal :*

A partir du 8e mois seul le système alvéolaire n'est pas complètement différencié.

4° *Période post-natale :*

Depuis les travaux de Potter et Bremer il est prouvé que l'arbre bronchique continue à se développer après la naissance. Pour ces auteurs les divisions bronchiques au nombre de 16 à 18 à la naissance s'augmentent de 5 à 7 nouvelles divisions entre 0 et 9 ans. « Le poumon d'un adulte est plus grand que celui d'un enfant non parce que les alvéoles sont plus grandes mais parce qu'il y en a plus » (Bremer). Le moment et la date limite de la néoformation alvéolaire ont été étudiés par Strukow. Mais, à côté des variations dues à l'âge, il existe sans doute aussi des facteurs constitutionnels (Breton, Dubois).

Les malformations pulmonaires correspondent donc presque toutes à des embryopathies avant le 3e mois de la vie intra-utérine. Au-delà, se sont plutôt des « déformations » fœtopathies moins fréquentes. Les kystes aériens seraient « la résultante d'une pathologie intra-utérine intervenant après le 3e mois de la gestation, c'est-à-dire à la fin de l'embryogénèse » (Delarue).

— Quels sont les différents facteurs susceptibles de troubler le développement du poumon?

On a invoqué successivement des lésions intra-utérines, l'influence d'une pré-disposition congénitale, un trouble du développement.

1° Les lésions fœtales intra-utérines : Balzer et Grandhomme ont incriminé la syphilis autrefois. Actuellement, on insiste sur le rôle des affections virales : la rubéole, le zona, la grippe, les oreillons survenus dans les premiers mois de la grossesse. Certains facteurs toxiques auraient une influence : l'alcool, l'oxyde de carbone. De même, des carences du régime maternel. Wilson et Warkany ont créé des cas d'agénésie pulmonaire unilatérale chez le rat par carence en Vitamine A. On a, également, invoqué des lésions hormonales ou infectieuses de la muqueuse utérine. Ces différents facteurs sont, en fait, rarement retrouvés.

2° Une prédisposition congénitale était admise par Virchow. Elle consistait en une anomalie de tonus du mésenchyme pulmonaire devenu réceptif à des pressions normalement incapables de le distendre.

3° Le trouble du développement pulmonaire : trois théories :

* une dysplasie bronchoalvéolaire par dysharmonie entre la croissance des conduits bronchiques et celle du mésenchyme à l'origine des alvéoles. Pour Couvelaire il y aurait hyperplasie des éléments d'origine bronchique, de même, pour Hutinel « le poumon ferait des bronches, là où il devrait faire des alvéoles. » Pour d'autres auteurs c'est l'hypoplasie mésenchymateuse qui serait le processus dominant et permettrait l'ectasie kystique. L'agénésie des canaux alvéolaires et alvéoles

(Grawitz, de Lange) ferait des kystes des dilatations passives des conduits aériens. En réalité, il semble qu'il y ait atteinte complexe des deux tissus (Galy [34]);

* une dysgénésie liée à une gène mécanique au développement des bourgeons bronchiques primitifs ou à une compression par les canaux de Cuvier (Sauerbruck);

* une dysembryoplasie : le kyste est donc une tumeur embryonnaire incluse, se développant de façon anarchique et sans lien avec l'ébauche pulmonaire; il a alors la même valeur que les kystes dermoïdes intra-pulmonaires ou que les kystes bronchogéniques du pédicule pulmonaire (Galy, Delarue [37]).

Pour Biermer la persistance de l'état fœtal d'atélectasie des alvéoles pourrait être cause d'une distension bronchique. Pour Eloesser interviendraient aussi des sténoses localisées des conduits aériens avant la naissance.

L'incertitude qui domine encore la pathogénie des kystes bronchogéniques, les discussions même sur leur caractère acquis ou congénital, les difficultés de leur diagnostic sur le plan histologique, d'avec des formations indiscutablement acquises, expliquent la multiplicité des classifications proposées et la place variable qu'y occupe les kystes bronchogéniques. La conception de classification la plus admise actuellement est celle apportée au congrès français de médecine de 1948 par Santy, Dufourt, Galy, Pruvost et Depierre et complétée par Galy et Delarue au congrès de la Société française de Pathologie respiratoire de 1951. Selon ces travaux, d'après les données anatomiques et évolutives, le vocable de kyste aérien du poumon groupe : les kystes à revêtement bronchique, les

kystes parenchymateux ou bulles d'emphysème, les pneumatocèles.

— Dans les kystes à revêtement bronchique rentrent :

* des formations dysembryoplasiques probables, objet de notre étude : kystes bronchogéniques isolés de grand et moyen volume ou kystes multiples ou confluents d'un poumon ou d'un lobe;

* des formations acquises : bronchectasie ampullaire, abcès et cavernes épitélialisés.

— Les kystes parenchymateux ou bulles d'emphysème et les pneumatocèles appartiennent à la pathologie acquise, excepté l'emphysème lobaire congénital dû à des altérations du cartilage bronchique (Delarue).

La part des kystes congénitaux dysembryoplasiques se trouve donc considérablement réduit dans le cadre des formations aériennes intraparenchymateuses qui sont donc beaucoup plus souvent des cavités acquises.

IV. - Thérapeutique

Ce chapitre de la thérapeutique des formations aériennes du poumon en général, et des kystes bronchogéniques parenchymateux a été totalement renouvelé depuis une vingtaine d'années avec l'essor de la chirurgie thoracique chez l'enfant et le nourrisson. Les difficultés de l'intervention chirurgicale ne sont plus liées à des difficultés de technique ou d'anesthésie, mais plutôt à l'état parfois dramatique du petit malade et à l'impossibilité fréquente d'un diagnostic précis étiologique et topographique des lésions.

Nous envisagerons successivement :

— les moyens thérapeutiques,
— les indications,
— les résultats.

a) Les moyens thérapeutiques.

Ils ont été nombreux mis en œuvre pour tenter d'éviter l'évolution souvent fatale des kystes bronchogéniques (pour Mathey, 70 % des cas qui ne sont pas traités).

— Certains sont actuellement totalement abandonnés et nous ne les citerons que pour mémoire :

ce sont essentiellement les méthodes collapsothérapiques.

* La création d'un pneumothorax est un geste illogique et dangereux, elle n'entraîne aucune modification du volume kystique.

* La thoracoplastie est proscrite chez le jeune enfant où elle laisse des séquelles majeures. Elle n'entraînait d'ailleurs aucun résultat appréciable et était insuffisante dans les formations géantes.

* La chondrectomie pour diminuer la pression intrathoracique, la phrénicectomie ont été également tentées en vain.

Ces interventions ont été inefficaces et sont toujours graves. Pour Monod une infection pouvait se disséminer après thoracoplastie, des hémoptysies se déclencher après phrénicectomie.

Ne sont plus davantage pratiquées, les injections de substances sclérosantes en vue de détruire l'épithélium, dans la cavité kystique (huile iodée), ou par voie endobronchique (nitrate d'argent) en solution.

Certains procédés chirurgicaux sont également délaissés : la suture bronchique transthoracique avait été pratiquée, en 1934, par Wood, car elle paraissait à cette époque moins mutilante que l'exérèse. D'autres auteurs préconisaient la marsupialisation de la cavité aérienne dans la paroi thoracique. Ce procédé très mutilant était inapplicable pour les kystes géants à poche volumineuse.

— D'autres moyens paraissent également à rejeter mais sont, cependant, admis comme traitement palliatif lorsque l'état de l'enfant ne permet pas de tenter autre chose, la ponction et le drainage.

1° La ponction : bien que des guérisons par ce procédé aient été publiées (Pearson, Miller,

Sollers), la majorité des auteurs pensent qu'elle aboutit à un échec. Elle peut soulager l'enfant en diminuant la pression intra-kystique, mais cet effet n'est que passager et elle doit alors être répétée. Or, quelles que soient les précautions prises, c'est un geste dangereux pouvant provoquer des accidents de syncope et de collapsus chez un nourrisson déjà choqué, ou un pneumothorax suffocant. Elle n'est donc praticable que lorsqu'elle est le seul moyen thérapeutique possible dans le but de faire gagner du temps. Nous avons vu qu'elle doit être éliminée comme moyen diagnostic. Elle ne sera tentée qu'avec des précautions rigoureuses, en particulier, on prévoiera la nécessité éventuelle d'un drainage avec aspiration d'urgence (Ringot [69]).

2° Le drainage avec aspiration a été employé par de nombreux auteurs (Croswell et King, Brown et Brock) et proposé comme geste curateur dans les bulles d'emphysème par Head et Avery. Mais, il est parfaitement illogique dans les kystes bronchogéniques puisque la paroi kystique persiste et s'oppose à tout processus de cicatrisation. « Tout kyste aérien drainé est voué à la fistule définitive » (Santy [70]). On l'a proposé pour les kystes géants infectés à cause du danger de propagation bronchique : il permet l'évacuation du liquide et un traitement antibiotique local. Pour Mathey [57] il n'est pas plus logique dans ce cas « car l'on possède chez le nourrisson et chez l'enfant la possibilité d'exclusion bronchique ».

— Actuellement, donc, le seul traitement licite des kystes bronchogéniques est l'exérèse chirurgicale.

On a longtemps redouté cette chirurgie chez le nourrisson et le petit enfant par suite des difficultés techniques supposées (exiguïté du champ opéra-

toire), des difficultés de réhydratation et de stabilité électrolytique, de la sensibilité neuro-végétative, enfin de la crainte de séquelles morphologiques et fonctionnelles. Pourtant, dès 1931, des lobectomies ou pneumonectomies sont pratiquées chez le jeune enfant avec des résultats encourageants. Les premières observations d'exérèse, pour formations kystiques chez l'enfant, sont publiées : Overstreet (1939), Fawcett (1941), Eerland (1942), Bailey (1943). C'est surtout après 1948 que la chirurgie thoracique se développe chez l'enfant, en France, sous l'impulsion de Santy et Bérard, à Lyon, Monod et Mathey, à Paris, Métras, à Marseille. Ces auteurs montrent la facilité avec laquelle le nourrisson supporte l'exérèse pulmonaire beaucoup mieux que l'adulte : le kyste est la seule lésion organique, le thorax est souple; il n'y a en général pas d'adhérences pleurales, le pédicule pulmonaire est facile à disséquer, le médiastin se mobilise facilement et, dans les kystes ballons, revient facilement en place (Ringot).

Il existe, cependant, certaines difficultés liées à l'âge du malade : tout d'abord il convient de préparer l'enfant : lutte contre l'anoxie, calmants, traitement anti-infectieux, réhydratation intraveineuse avec correction du bilan électrolytique et desprotides si besoin. Ensuite, il faudra une anesthésie particulièrement bien conduite, surtout si l'enfant est cyanosé et hypoxique en raison de l'immaturité du système nerveux central. En cours d'intervention certaines difficultés sont d'ordre local : le flottement médiastinal peut être réflexogène de même que la section de la bronche; il peut exister des anomalies vasculaires que l'on devra rechercher systématiquement. Les techniques opératoires ne sont pas différentes de celles pratiquées chez l'adulte. L'exérèse pulmonaire doit être aussi

minime que possible, mais il n'est souvent pas possible d'en envisager l'étendue avant la thoracotomie. Le type d'intervention va de la kystectomie à la pneumonectomie. La kystectomie paraît le procédé le plus satisfaisant avec respect intégral du parenchyme pulmonaire. En dehors des cas exceptionnels de kystes pédiculés on peut parfois exciser la lésion s'il n'y a qu'une zone minime d'adhérences avec le parenchyme et se contenter de résections segmentaires. Crafoord a pratiqué des dissections de kystes largement adhérents au parenchyme. Il n'y a, en effet, pas de plan de clivage entre kyste et parenchyme. Ce procédé est dangereux par les risques d'hémorragies et d'embolies gazeuses. Le plus souvent, une lobectomie est suffisante. Il faut éviter, à tout prix, la pneumonectomie chez l'enfant. On peut, cependant, y être amené par la diffusion du processus kystique aux lobes adjacents. Il vaudra mieux renoncer dans ce cas à être conservateur que laisser des lésions qui exposeraient à une récidive.

Nous venons donc de voir que le seul geste thérapeutique efficace, de tous les moyens thérapeutiques qui ont pu être mis en œuvre, est l'exérèse chirurgicale du kyste. Quelles sont donc les indications de cette thérapeutique dans les différents cas cliniques que l'on peut rencontrer?

b) Les indications.

Peut-on encore s'abstenir si le kyste décelé par un examen systématique, par exemple, n'a aucune traduction clinique? Les régressions ou même les guérisons spontanées publiées (Caffey [17], Cookes et Blades [22], Schenck [73]) sont très rares et parfois discutables quant à la nature réelle des

lésions. Et il est donc impensable d'espérer la disparition spontanée d'un kyste bronchogénique. D'autres auteurs, Balmes et Pujolh [6], préfèrent s'abstenir, à propos du cas d'un kyste pulmonaire chez un ancien prématuré âgé de trois mois, « devant l'impossibilité de pratiquer une exérèse pulmonaire dans des conditions valables à cet âge ». Pour Bariety [7], les petits kystes bien tolérés sont simplement justifiables d'une surveillance radiologique et tomographique régulière. Ravitch et Hardy préconisent l'intervention de principe devant tout kyste diagnostiqué [67]. Pour Mathey [57], devant une grande cavité aérienne « tout porte à opérer sitôt le diagnostic fait et ceci quel que soit l'âge de l'enfant ». Si, en effet, l'on essaie de temporiser, c'est exposer l'enfant à des complications et à une intervention parfois en urgence dans des conditions beaucoup plus mauvaises. L'exérèse d'urgence peut être nécessaire en cas d'hémoptysies graves ou répétées mais surtout dans le cas des kystes ballons créant des détresses respiratoires aiguës. Nous avons vu que vraiment si l'état général ne permet pas de tenter l'intervention on peut, à la rigueur, tenter ponction et drainage pour gagner du temps.

Ce sont les signes fonctionnels pulmonaires qui amènent le plus souvent à intervenir : ils sont réalisés au maximum dans ces kystes ballons qui compriment le parenchyme sain, le rendant fonctionnellement inapte. Ces signes n'apparaissent que lorsqu'une partie importante du parenchyme n'est pas fonctionnelle et précèdent de peu l'état asphyxique. Il faut donc intervenir dès qu'ils apparaissent lorsque l'état général est encore bon.

Les kystes infectés relèvent de l'antibiothérapie générale et l'intervention sera réalisée en dehors de toute poussée inflammatoire, en raison de la

propagation de l'infection aux tissus voisins et du retentissement sur l'état général.

Pratiquement, il faut opérer tous les kystes bronchogéniques. Certains imposent une opération d'urgence : kystes avec syndrome asphyxique. On peut discuter le drainage préalable pour améliorer la fonction respiratoire.

D'autres doivent être précédés d'un traitement médical : kystes infectés par exemple.

Ceux qui sont de petit volume et sans traduction clinique peuvent être maintenus sous surveillance jusqu'au moment où l'enfant est âgé de quatre ou cinq ans. La thoracotomie est moins dangereuse que chez le nourrisson.

Les kystes bilatéraux sont exceptionnels et peuvent aussi être enlevés chirurgicalement.

c) Les résultats.

Actuellement, tous les auteurs sont unanimes sur la parfaite tolérance de la chirurgie thoracique chez l'enfant et même le nourrisson : elle paraît mieux supportée que chez l'adulte quant aux suites immédiates et surtout quant aux suites secondaires : le pronostic fonctionnel n'est nullement fâcheux comme on le redoutait autrefois.

— Les suites immédiates sont délicates chez le nourrisson en raison des problèmes de réanimation. L'enfant sera placé sous une tente à oxygène, dans un incubateur si besoin, calmé et perfusé avec contrôle des bilans électrolytiques et de la réserve alcaline. Les pertes sanguines seront compensées de façon précise, car le nourrisson a une petite masse sanguine. On pratiquera, les premiers jours, un traitement anti-infectieux systématique. On s'assurera de la perméabilité des voies aériennes

par des aspirations fréquentes. En général, cette période se passe sans encombre. Quelques complications sont, cependant, possibles : le syndrome pâleur hyperthermie ne se voit plus avec une réanimation post-opératoire correcte. Les complications broncho-pulmonaires sont exceptionnelles, de même que les fistules bronchiques; par contre, il n'est pas rare de voir survenir des atélectasies dans le parenchyme restant, qui en général, cèdent au traitement anti-infectieux et à l'aspiration bronchique. Ces atélectasies sont liées à une obstruction bronchique par un œdème (la corticothérapie les réduit) ou, surtout, par des sécrétions, car le nourrisson et l'enfant ne peuvent collaborer très activement avec l'équipe médicale et les kinésithérapeutes comme le font les sujets plus âgés. Si ces atélectasies se prolongent, elles peuvent gêner la réexpansion pulmonaire et entraîner des séquelles définitives fonctionnelles ou le développement de bronchectasies secondaires nécessitant une exérèse totale.

Ces cas sont cependant exceptionnels et les suites opératoires simples sont en général la règle. Les risques opératoires et post-opératoires ne dépendent souvent que de la gravité de l'état général et seront diminués d'autant plus que l'intervention aura été faite avant les complications.

— Les suites éloignées : leur étude montre l'excellence des résultats chirurgicaux tant sur le plan morphologique que sur le plan fonctionnel d'autant plus que l'intervention aura pu être conservatrice. Si, cependant, la pneumonectomie est rendue nécessaire, nous verrons que l'extraordinaire pouvoir d'adaptation de l'enfant n'en fait pas une intervention trop mutilante.

1° *Après résection partielle.*

— Le retentissement morphologique : l'expansion du poumon restant est souvent très précoce, parfois dès même la fin de l'intervention et sera facilité par le drainage aspiratif (Ringot). Chez les nouveaux-nés, l'expansion est parfois plus lente, de façon progressive, le parenchyme se déplisse et ne laisse pas d'espace mort. A distance, la morphologie thoracique paraît normale, il n'y a pas de scoliose secondaire. De profil, existe parfois un certain aplatissement antéropostérieur de l'hémithorax. Cette intégrité morphologique est réalisée au maximum par la thoracotomie intercostale sans sections de côtes (Mathey [56]. Dans les exérèses plus importantes persistent parfois quelques déformations thoraciques et un certain déplacement médiastinal.

La croissance s'effectue normalement et ces enfants rattrapent souvent rapidement le retard staturo-pondéral qu'entraînait l'évolution du kyste.

— Les possibilités fonctionnelles : pour Van Gerderen, quelques mois après une lobectomie, la fonction respiratoire est restituée *ad integrum* et paraît bien améliorée par l'exérèse du kyste dépourvu de valeur fonctionnelle et comprimant le parenchyme normal adjacent. On favorisera ce rétablissement en instaurant une gymnastique respiratoire appropriée.

Il n'y a donc pas dans le cas de résection partielle de problèmes orthopédiques ni fonctionnels, si l'exérèse a supprimé toute formation kystique. Il en est autrement si l'intervention a voulu être trop conservatrice dans le cas de kystes multiples par exemple.

2° *Après pneumonectomie :* c'est, par contre, une amputation importante qui pourrait retentir sérieu-

sement sur la morphologie thoracique comme sur la fonction respiratoire.

— La morphologie thoracique : le comblement de la cavité restante est le problème majeur. S'il ne se produit pas, l'hémithorax déshabité tend à se rétracter : une atrophie importante en résulte, avec scoliose grave convexe du côté sain. En général, la souplesse des tissus évite de telles séquelles : chez l'enfant, la cage thoracique s'adapte facilement : le diaphragme ascensionne, le médiastin se déplace, le poumon restant tend, également, à s'étendre dans la cavité créée. L'épanchement post-opératoire s'organise et peut arriver à bloquer l'hémithorax : ce phénomène souhaitable chez l'adulte ne l'est pas chez l'enfant, car ce bloc fibreux fixe l'hémithorax et provoque une scoliose progressive. On peut être amené à ponctionner un épanchement trop abondant. Parfois, au contraire, oon assiste à une régression progressive de l'épanchement qui peut simplement assurer la réhabitation d'un espace mort, si le médiastin et le poumon ne peuvent combler complètement la cavité restante. Chez le nourrisson, en général, l'expansion pulmonaire est suffisante et s'amorce parfois avant l'intervention. Pour Santy il convient de la favoriser par des ponctions pleurales évacuatrices avec exsufflation, par la gymnastique respiratoire et pendant l'intervention par la mobilisation du cul-de-sac pleural rétro-sternal et l'aspiration de la cavité pleurale ou le drainage avec siphonnage. Le danger est de provoquer une torsion brutale du médiastin.

Certains procédés parfois utilisables chez l'adulte pour bloquer l'hémithorax doivent être pour cette raison orthopédique proscrite chez l'enfant : la thoracoplastie, responsable de déformations désas-

Quelle qu'en soient les modalités, l'expansion pulmonaire se fait parfaitement chez l'enfant tant dans les résections partielles que dans les pneumonectomies. Sur le plan morphologique l'exérèse n'entraîne aucune déformation dans les premières, une scoliose discrète est le plus souvent évitable par la gymnastique respiratoire dans les secondes. Les résultats fonctionnels demeurent également excellents pour tous les types d'interventions, grâce aux immenses possibilités d'adaptation de l'enfant. Une certaine inconnue demeure cependant, que souligne MATHEY : quel sera l'avenir très éloigné de ces malades, à l'âge des scléroses pulmonaires et de l'emphysème? et quelle peut être l'incidence d'une greffe sur ce poumon unique d'une affection ultérieure?

Cette étude de la thérapeutique des kystes bronchogéniques nous prouve que l'on ne doit pas hésiter devant le geste chirurgical parfaitement toléré dans le jeune âge, et seul garant d'une guérison définitive. Car, « s'il existe une limite d'âge de la chirurgie d'exérèse vers le haut, il n'en existe pas vers le bas » (SANTY, BÉRARD).

Conclusions

A propos de cinq observations, trois nourrissons et deux enfants, recueillies dans les services de Clinique Médicale Infantile, du Professeur Sorel, et de Chirurgie Thoracique, du Professeur Dambrin, nous avons essayé de faire une étude générale de la question des Kystes bronchogéniques.

Après une revue des différentes étapes franchies dans la connaissance de cette affection, au fur et à mesure qu'étaient publiées de nouvelles observations, nous avons envisagé successivement :

— les problèmes de diagnostic clinique et radiologique;

— les difficultés du diagnostic histologique et les différentes théories pathogéniques basées sur l'embryologie de l'appareil broncho-pulmonaire;

— enfin, les conclusions thérapeutiques dont il résulte que la chirurgie thoracique a permis de transformer le pronostic des kystes bronchogéniques, autrefois souvent fatal.

Le Président, Vu : *Le Doyen,*
SOREL LAZORTHES.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Toulouse, le 8 juin 1962
Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
DOTTIN.

Bibliographie

[1] Abul-Wafa : *A congenital bronchopulmonary cyst associated with an anomalous arteries.* Thorax, 9, 167-172, 1954.

[2] Aguilar, Queirel : *Bronchopneumonectasias congenitas. Quistes aeros y ampollas gigantes de enfisema.* Publ. Centro Invest. Tisio, Buenos-Aires, 11, 5, 188, 1947.

[3] Albert, Potts : *Congenital lung cysts in infants.* Pediatrics, 12, 3, 283-287, 1953.

[4] Allbritten, Templeton : *Traitement des kystes géants du poumon.* Journ. of Thor. Surg., 20, 5, 749, 1950.

[5] Bailly (E.) : *Formations aériennes géantes du poumon chez l'enfant.* Thèse, Lyon, 1956.

[6] Balmes, Pujol (H.) : *Kyste aérien du poumon chez un prématuré.* Arch. franç. Péd., 11, 6, 669-671, 1954.

[7] Bariety, Choubrac : *Maladies de l'appareil respiratoire.* Masson, 1961.

[8] Bariety, Monod, Lesobre : *Exérèse d'un volumineux kyste aérien rompu assurant la guérison d'un pneumothorax spontané chronique.* Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 63, 23-25 et 716-726, 1947.

[9] Bartholinus : *De Pulmonibus Marcellus Malpighius.* Opera omnia, Leyden Ed.

[10] Besançon, Delarue, Arribehaute : *Tuberculisation d'un volumineux kyste congénital du poumon chez un nourrisson.* Ann. Anat. Path., 14, 7, 642, 1937.

[11] Breton, Dubois : *Les malformations congénitales du poumon.* Doin, 1957.

[12] Browns, Robbins : *The diagnosis and treatment of bronchogenic cysts of mediastinum and lung.* J. Thor. Surg., 13, 84-105, 1944.

[13] Brule, Hillemand, Delarue, Gaube : *Emphysème pulmonaire à grosses bulles simulant des kystes congénitaux du poumon.* Soc. Méd. Hôp. Paris, avril 1937.

[14] Brun, Dumarest : *Les cavernes primaires du poumon chez l'enfant et les images bulleuses pseudo-cavitaires chez l'enfant et l'adolescent.* Pédiatrie, 5, 1, 9-42, 1950.

[15] Burnett Caswell : *Lobectomy for pulmonary cysts in a fifteenday old infant with recovery.* Surg., 23, 84, 91, 1948.

[16] Caffey : *Regional obstructive pulmonary emphysema in infants and in children. Emphysematous cavities and their similarity to necrotic cavities, congenital pulmonary cysts and loculated pneumothorax.* Am. J. Dis. Child., 60, 3, 586-605, 1940.

[17] Caffey : *On a natural regression of the pulmonary cysts during early infancy.* Pediatrics, 11, 48, 1953.

[18] Chapelo (R.) : *Volumineuse cavité gazeuse intra-thoracique chez un nourrisson.* Arch. fr. Péd., 4, 6, 641, 1947.

[19] Charpin, Zafiropoulo : *A propos des kystes bronchogéniques.* C. r. in Sem. Hôp. Paris, 32, 8, 451, 1956.

[20] Coletsos : *Les kystes aériens du poumon. Étude clinique et radiologique.* Thèse, Paris, 1936.

[21] Comby : *Kyste du poumon et bronchectasies.* Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, avril 1937.

[22] Cooke, Blades : *Cystic disease of the lung.* J. Thor. Surg., 23, 6, 546, 1952.

[23] Cornelia de Lange : *Les kystes congénitaux du poumon et l'agénésie bronchique.* Acta Ped., 6, 3, 352, ,1927.

[24] Crowe : *Congenital cystic lung.* J. Thor. Surg., 27, 399, avril 1954.

[25] Daleine (J.) : *Contribution à l'étude clinique des kystes gazeux congénitaux du poumon chez le nourrisson.* Thèse, Paris, 1948.

[26] Debre : *Kyste congénital du poumon et emphysème localisé chez l'enfant.* Sem. des Hop. Paris, 6, 139-142, juin 1943.

[27] Debre, Blinder (Mme H.) : *Volumineux kyste bronchopulmonaire chez un enfant de 15 ans.* Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 48, 19, 818-823, 1932.

[28] Debre, Marie, Mignon, Bidou : *Kystes congénitaux du poumon.* Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 529-541, 1937.

[29] Debre, Mignon, Odier-Dollfus (Mme) : *Sur le diagnostic du kyste congénital du poumon. A propos d'un nouveau cas.* Soc. Pédiat. Paris., 31, 329, 1933.

[30] Debre, Pruvost, Grumbach, Lévy, Duhamel : *Emphysème bulleux congénital avec double pneumothorax.* Arch. fr. Péd., 5, 476, 1947.

[31] Delarue, Paillas, Abelanet, Chomette : *Les bronchopneumopathies congénitales.* Les Bronches, vol. 9, n° 2, mars-avril 1959.

[32] Donald (J. G.), Donald (J. W.) : *Congenital cysts of the lung.* Ann. Surg., 144, 6, 944-951, 1955.

[33] Fisher, Tropea, Bayley : *Congenital pulmonary cysts. Report of infant treated by lobectomy with recovery.* J. Pediatrics, 23, 2, 19, 1943.

[34] Galy : *Les kystes aériens du poumon.* Traité de Médecine, Tome 5, 684-698. Masson éd. 1948.

[35] Galy : *Tumeurs et kystes intra-thoraciques chez l'enfant.* Pédiatrie, 9, 605-609, 1954.

[36] Galy, Bethenod, Bailly : *Kystes, bulles et emphysème géants et dyspnéisants chez l'enfant.* Pédiatrie, 11, 5, 499-521, 1926.

[37] Galy, Delarue : *Étude anatomique, classification, origine et histogénèse des « Kystes aériens du poumon ».* J. fr. Méd. Chir. Thor., 5, 6, 519, 1951.

[38] Giraud, Bernard, Metras, Orsini : *Tumeur maligne du poumon développée aux dépens d'un kyste aérien.* Arch. fr. Ped., 4, 1, 44-47, 1947

[39] Giraud, Metras, Coignet : *De quelques volumineuses bulles cerises de type kystique intra-thoracique chez le nourrisson.* J. fr. Méd. Chir. Thor., 5, 6, 551, 1951.

[40] Giraud, Metras, Laval, Grégoire, Payan, Hartung : *Intérêt et insuffisance des méthodes d'investigation moderne en pneumologie infantile.* Pédiatrie, 8, 4, 540, 1953.

[41] Giraud, Metras, Gallerand : *Kyste pulmonaire congénital chez un nourrisson. Guérison complète après ponction chirurgicale.* Le Nourrisson, 41 1, 39, 1953.

[42] Guivarch : *L'emphysème lobaire congénital.* Thèse, Paris, 1954.

[43] Gross : *Congenital cystic lung.* Ann. Surg., 123, 229, 1946.

[44] Houel, Sendra, Laffont : *Un aspect peu connu des kystes bronchogéniques, leur irrigation sanguine.* Sem. Hôp. Paris, 30, 1179, 1954.

[45] Jeune, Mounier-Kuhn, Bethenod : *Les troubles de la ventilation chez l'enfant en dehors de la tuberculose.* Pédiatrie, 6, 1, 57-119, 1951.

[46] Kergin : *Congenital cystic disease of the lung associated with anomalous arteries.* J. Thor. Surg., 23, 1, 55, 1952.

[47] Kuentz-Pruvost (Mme) : *Diagnostic et traitement des kystes aériens géants du poumon.* Thèse, Paris, 1950.

[48] Le Brigand et Coll. : *Deux cas d'emphysème géant pseudo-kystique.* J. Fr. Méd. Chir. Thor., 10, 5, 549, 1956.

[49] Legendre : *Kyste bronchogénique à soupape chez un nourrisson.* J. Fr. Méd. Chir. Thor., 11, 282, 1957.

[50] Le Melletier : *Interprétation des images kystiques aériennes du poumon.* Gaz. Méd., 3, 1950.

[51] Lesobre, Oury : *La pathologie broncho-pulmonaire congénitale. Classification et frontières.* Rev. Prat. 12, 3, 1, 1962.

[52] Marie : *Kyste congénital du poumon et emphysème localisé chez l'enfant.* Sem. Hôp. Paris, 6, 1943.

[53] Marie, See : *Les kystoïdes pulmonaires congénitaux du nourrisson.* Arch. Fr. Péd., 13, 8, 820, 1956.

[54] Marie, Seringe, Hébert, Debray : *Étude anatomique, radioclinique, d'un emphysème lobaire géant malformatif. Pneumonie lipidique associée.* Arch. Fr. Péd., 8, 369, 1951.

[55] Mathey : *Chirurgie pleuro-pulmonaire du nourrisson.* Sem. Hôp. Paris, 30, 41. 2629, 1954.

[56] Mathey : *Les résections pulmonaires chez l'enfant. Résultats d'ensemble.* Pédiatrie, 9, 6, 583, 1954.

[57] Mathey et Coll. : *Les grandes formations aériennes dystrophiques du nourrisson et de l'enfant.* R. P., 21, 11, 1961.

[58] Monod, Lesobre, Nalati : *Traitement des grands kystes aériens du poumon.* J. Fr. Méd. Chir. Thor., 5, 6, 547, 1951.

[59] Paliard, Plauchu, Bérard : *A propos des difficultés de diagnostic des grandes cavités aériennes intra-thoraciques : kyste géant ou pneumothorax.* Lyon Méd., 172, 42, 305, 1944.

[60] Parmelee, Apfelbach : *Congenital air cyst of the lung.* Am. J. of Dis. of Children, 41, 1155, 6, 1931.

[61] Piechaud, Freour, Nicolas : *L'exploration de la fonction respiratoire chez l'enfant.* Pédiatrie, 7, 7, 985, 1952.

[62] Potts, Riker : *Distinction entre kyste congénital du poumon et kyste consécutif à la pneumonie staphylococcique.* Arch. of Surg., 61, 684, oct. 1950.

[63] Pruvost : *Les kystes aériens du poumon.* Encycl. Méd.-Chir., 1948.

[64] Pruvost, Depierre : *Les problèmes radio-cliniques des kystes aériens des poumons.* Congrès de Méd. Paris, 1947.

[65] Rabaud : *L'emphysème lobaire malformatif du nourrisson.* Le Nourrisson, 5 sept. 1957.

[66] Raton : *Bronche trachéale et kyste bronchogène.* J. Fr. Méd. Chir. Thor., 3, 5, 447, 1949.

[67] Ravich, Hardy : *Congenital cystic disease of lung in infants and in children.* Arch. Surg., 59, 1, 36, 1949.

[68] Ribadeau-Dumas : *Les kystes aériens de la première enfance.* Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 53, 13, 495, 1937.

[69] Ringot : *Les résections pulmonaires dans les premières années de la vie.* Thèse Méd., Lyon, 1955.

[70] Santy, Bérard : *Indications chirurgicales dans les kystes du poumon.* Traité de Méd., Tome 5, 699, Paris, 1948, Masson.

[71] Santy, Bérard : *Avenir fonctionnel des interventions d'exérèse pulmonaire chez l'enfant.* Pédiatrie, 9, 571-582, 1954.

[72] Santy, Dufourt, Galy : *Les kystes aériens du poumon. Étude anatomique et pathogénique.* 26e Congr. Fr. de Méd., 1947.

[73] Schenck, Stein : *Congenital lung cysts in infants and children.* Radiology, 24, 4, 420, 1935.

[74] Sergent, Kourilsky : *Kystes congénitaux isolés et suppurés du poumon.* Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 4, 1937.

Imprimerie Toulousaine
Vve Lion
16, rue Lakanal, 16

Dépôt légal 2e trim. 62, Aa. 382